

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik in Marburg
Direktor: Prof. Dr. H. Hamelmann

Therapie und Ergebnisse von malignen Knochentumoren

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades der Zahnheilkunde
des Fachbereichs Humanmedizin
der
Philipps-Universität Marburg/Lahn

vorgelegt von

Klaus Schrey
aus Unna

Marburg/Lahn 1973

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik in Marburg
Direktor: Prof. Dr. H. Hamelmann

Therapie und Ergebnisse von malignen Knochentumoren

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung des Doktorgrades der Zahnheilkunde
des Fachbereichs Humanmedizin
der
Philipps-Universität Marburg/Lahn

vorgelegt von

Klaus Schrey
aus Unna

Marburg/Lahn 1973

Fotodruck: Erich Mauersberger, Marburg



Angenommen vom Fachbereich der Humanmedizin
der Universität Marburg am: 27.4.1973

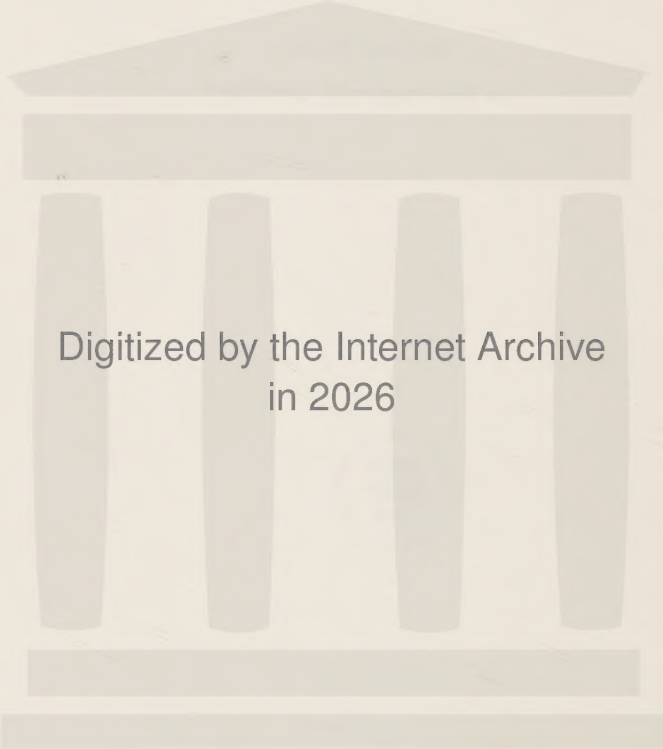
gedruckt mit Genehmigung des Fachbereiches

Dekan: Prof.Dr.med. H. Oepen

Referent: Prof.Dr.med. H. Hamelmann

Correferent: Prof.Dr.med. Dr.med.dent. H.-J. Hering

Meinen Eltern
in Dankbarkeit gewidmet



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Inhaltsverzeichnis	Seite
A. Einleitung	2
B. Ätiologie der Knochensarkome	4
C. Einteilung der Knochensarkome	7
D. Häufigkeit der Knochensarkome, morphologische und klinische Symptomatik, Therapie und Lebens- erwartung	11
1. Osteogenes Sarkom	13
2. Chondrosarkom	23
3. Ewing-Sarkom	28
4. Myelom	33
5. Parossales Sarkom	39
6. Retikulumzellsarkom	42
7. Maligne Riesenzellgeschwulst	45
8. Fibrosarkom und desmoplastisches Sarkom	49
9. Chordom	53
10. Adamantinom	56
11. Hämangiosarkom	60
12. Liposarkom	62
E. Eigene Beobachtungen	63
F. Diskussion	74
G. Zusammenfassung	79
Literaturverzeichnis	81

A. Einleitung

Mit den malignen Knochentumoren haben sich schon sehr viele Autoren beschäftigt, seien es Pathologen, Röntgenologen oder Kliniker. Zu den berühmtesten Forschern auf diesem Gebiet gehören Virchow, Ewing, Geschickter und Copeland, Coventry, Dahlin, Lichtenstein, Hellner u.a.m.

Virchow teilte die bösartigen Knochengeschwülste je nach Sitz in periphere oder zentrale ein. Heute spricht man besser von periostalen und myelogenen Geschwülsten, wobei die periostalen von der Cambiumschicht und die myelogenen vom Knochenmark ausgehen. Die primär bösartigen Knochengeschwülste unterscheiden sich von den bösartigen Geschwülsten anderer Organe dadurch, daß sie verhältnismäßig selten vorkommen und vorwiegend im Kindes- und Adoleszentenalter auftreten. Sie müssen als besonders maligne angesehen werden.

Der einzelne Chirurg und der Strahlentherapeut sehen während ihrer Tätigkeit relativ wenig Patienten mit einer bösartigen Knochengeschwulst, so daß statistische Veröffentlichungen über Pathogenese und klinische Symptomatik dieser Tumoren zur Erweiterung der Kenntnisse von Nutzen sein können. Eine Heilung der an einer bösartigen Knochengeschwulst Erkrankten ist, wenn überhaupt, nur dann möglich, wenn sie frühzeitig einer adäquaten Behandlung zugeführt werden. Auch für die Erfahrenen ist die Sicherung der Diagnose aufgrund des makroskopischen Befundes nicht immer möglich, so daß die letzte Entscheidung in der Regel dem Histologen überlassen werden muß. Nach Möglichkeit soll eine diagnostische Klärung vor dem Behandlungsbeginn durchgeführt werden, weil der biologische Verlauf und die Behandlungsergebnisse von der feingeweblichen

Differenzierung des Tumors abhängen. Dieser Arbeit werden 34 maligne Knochentumoren zugrunde gelegt, die im Laufe von 13 Jahren (1957-1969) in der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg a.d.Lahn zur Beobachtung gelangten. Ihre Behandlungsergebnisse werden statistisch erfaßt und diskutiert.

B. Ätiologie der Knochensarkome

Die Ätiologie der bösartigen Knochentumoren ist, wie die der bösartigen Geschwülste überhaupt noch nicht geklärt. In der Literatur werden als sichere ätiologische Faktoren nach den bisherigen Erfahrungen folgende angegeben:

1. Embryonale Geschwulstkeime, bewiesen durch die Entwicklung von Sarkomen in cartilaginären Exostosen, auf dem Boden der Chondromatose.
2. Chronisch-entzündliche Vorgänge, bewiesen durch die Entwicklung von Sarkomen auf dem Boden der Ostitis deformans Paget.
3. Strahlen, bewiesen durch experimentelle Erzeugung von osteogenen Radium- und Röntgensarkomen. (Hellner 1965)

Nach Hellner besteht bei einer bösartigen Knochengeschwulst eine endogene Bereitschaft zur Entartung, die durch Einwirkung der Außenwelt zur Tumorentstehung führen kann. Das Trauma ist als ätiologischer Faktor nicht gesichert. Bloodgood und Kolodny sprechen sich für einen Zusammenhang zwischen bösartiger Geschwulst und Trauma aus. Skeptisch sind dagegen Troell und Coley. In der Mehrzahl der Fälle wird berichtet, daß die tumorartigen Veränderungen von einem Trauma gefolgt werden, und nicht, daß einem Trauma die Geschwulstbildung folgt. Häufig ist es auch das Trauma, das den Kranken zu einem Arzt führt, der dann eine bestehende Geschwulst entdeckt. Auch Ewing nimmt an, daß ein Trauma als Reizfaktor angesehen werden kann; nur ist dessen Wirkungsweise noch weitgehend ungeklärt. In bestimmten Fällen sollte das Trauma als auslösender Faktor für die Sarkom-

entstehung angenommen werden. Es sei in diesem Zusammenhang auf die große Anzahl von mitgeteilten Beobachtungen hingewiesen. (3, 25, 40, 41, 42, 43, 47, 52, 53, 54)

In der Diskussion, ob das Trauma als Reizfaktor in Frage kommt, wird nicht abgestritten, daß ein Trauma einen bereits vorhandenen Geschwulstkeim zur Wucherung veranlassen kann. Nach Hellner sind die Wachstumsregionen langer Röhrenknochen Prädisloktionsstellen für tumorartiges Wachstum, besonders im jugendlichen Alter. Es werden jene bevorzugt, wo Zelllieferung und Zellabbau besonders stark sind. Dies beweist, so sieht es Hellner, daß gesteigertes Wachstum schon den Keim zur Entartung in sich trägt. Kommt hierzu noch eine entzündliche oder regenerative Zellneubildung oder eine experimentelle Zellkernveränderung (Mutation durch Strahlen), so kann eine Entgleisung des Wachstums ausgelöst werden. Auch Johnson (1953) betont, daß osteogene Sarkome den Bereich der Epi- und Metaphysen bevorzugen und schließt daraus die Vermutung, daß eine gewisse Beziehung zwischen Tumorentstehung und der Aktivität (Wachstumsvorgänge) der Knochenzelle besteht. Er äußert die Ansicht, daß auf diese Weise auch die Entstehung der Knochensarkome bei chronischer Osteomyelitis, Ostitis deformans Paget, polyostotisch fibröser Dysplasie und bei Frakturcallus erklärt werden könnten. Die Häufigkeit der Tumorentstehung sinkt nach Beendigung des Knochenwachstums. Nach Ansicht von Frey und Kramer (1949) kann das Trauma als Sarkomursache nur dann angesehen werden, wenn das Trauma sehr heftig war und ein örtlicher und zeitlicher Zusammenhang mit der Tumorentstehung zu erkennen ist. Die Autoren geben für den zeitlichen Zusammenhang eine Spanne von 0,5 - 30 Jahre an. Nach den Erfahrungen im 1. Weltkrieg wird die Wahrscheinlichkeit der Sarkomentwicklung durch Kriegsverletzungen mit 0,005% angegeben. Die prozentuale

Häufigkeit eines Traumas als angenommene Ursache für die Sarkomentstehung wird im Schrifttum unterschiedlich angegeben, die Zahlen schwanken zwischen 2,5 - 50%. (Nach Gross) In der Chirurgischen Universitätsklinik München hat Löwenthal bei 800 ausgewerteten Tumoren das Trauma bei 39,5% der Fälle als Entstehungsursache angegeben. Ziegler wies bei 171 Sarkomen in 14,5%, Foerster bei 231 Sarkomen in 13% ein einmaliges Trauma nach.

C. Einteilung der Knochensarkome

Eine einheitliche Einteilung der Knochentumoren zu finden ist nicht möglich. Die Nomenklatur gerade dieser Tumoren hat im Schrifttum die unterschiedlichsten Bezeichnungen für ein und dasselbe Substrat. Dazu kommt dann die Tatsache, daß im älteren Schrifttum keine exakte Abgrenzung zwischen einem primär osteogenen Sarkom und den sekundär sich am Knochen abspielenden Veränderungen wie Metastasen, Infiltration und chronische Entzündungen gemacht wird. (Ewing)

Die Unterscheidung zwischen einem Periost- und einem Marktumor geht auf Untersuchungen von Cooper im Jahre 1818 zurück. Den Begriff des "osteogenen Sarkoms" prägte 20 Jahre später als erster Boyer. Bei Robin gab es zwei Typen von "Markzellen": die Myeloplaques und die Medullo-cells. Er glaubte, in ihnen den Ausgangspunkt bösartiger Geschwülste gefunden zu haben. 1879 beschrieb Gross Struktur, klinische Symptomatik und Behandlung von Knochensarkomen. Er erkannte, daß die Geschwülste mit Riesenzellen von einer relativen Gutartigkeit waren und grenzte sie gegen die kleinzelligen bösartigen Sarkome ab. 1920 begründeten Codmann, Bloodgood und Ewing das amerikanische Knochensarkomregister, daraufhin veröffentlichte eine Kommission des American College of Surgeons im Jahre 1928 eine Einteilung der Knochentumoren. 1938 wurde diese Einteilung überarbeitet und ergab erstmals eine auf histologische Untersuchungsergebnisse gestützte Übersicht über die gutartigen und bösartigen Knochengeschwülste. Bereits 1930 hatte Phemister die Chondrosarkome von der Gruppe der osteogenen Sarkome abgegrenzt, was 32 Jahre später von Ackermann und Spjut erneut aufgegriffen wurde. 1949 stellten Geschickter und Copeland ein neues Knochensarkomschema auf, das auch von den meisten anderen Autoren

(Dahlin, Coventry und Scanlon, Hellner u.a.) anerkannt wird. Die amerikanischen Verfasser unterscheiden dabei zwischen osteogenen Sarkomen, Erwing-Sarkomen und Myelomen, wobei die osteogenen Geschwülste noch unterteilt werden in osteoplastische, osteolytische und chondroplastische.

Heute werden im Bereich des Skelettsystems primäre und sekundäre bösartige Neubildungen unterschieden. Meistens handelt es sich bei den sekundären bösartigen Veränderungen im Knochen um Metastasen anderer maligner Geschwülste, doch zählen auch jene malignen Veränderungen zu dieser Gruppe, wenn Knochengewebe durch einen malignen in unmittelbarer Nachbarschaft ablaufenden Prozeß infiltriert und destruiert wird. Hellner und Poppe rechnen auch diejenigen malignen Tumoren zu der Gruppe der sekundären, die sich aus primär gutartigen Gewebsveränderungen entwickeln oder durch die Einwirkung bekannter krebserzeugender Noxen entstehen.

Neben dieser allgemeinen, für die klinische Praxis so wichtige Einteilung, werden im Schrifttum speziell für die Knochentumoren eine Reihe von Einteilungsschemata angegeben. 1938 veröffentlichte Hellner eine Einteilung der Knochensarkome, die nach den Gesichtspunkten der histologischen Abstammung der einzelnen Tumoren ausgerichtet ist. Coley unterteilt die Knochensarkome in 10 Untergruppen, die je nach der quantitativen Beteiligung des Binde- oder Knochengewebes benannt sind. Geschickter und Copeland sehen bei der Entstehung der osteogenen Knochentumoren eine Beteiligung des Knorpelgewebes. Sie trennen die Chondrosarkome scharf von den osteoblastischen Sarkomen. Ewing bevorzugt die Einteilung nach histogenetischen und pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten.

Liebegott sieht die Einteilung der Knochengeschwülste von Lichtenstein als richtig an. Sie unterscheiden histogenetisch die zwei großen Gruppen der histologisch benignen und der histologisch malignen Geschwulst. Nach ihrer Meinung können sich maligne und benigne Tumoren von allen Bestandteilen des Stützgewebes entwickeln (knorpel- und knochenbildendes Bindegewebe, undifferenziertes Mesenchym, Gefäße, Fettmark, Nervengewebe und Chorda dorsalis). 1951 erschien von Hellner eine vereinfachte Einteilung der bösartigen Knochengeschwülste. Hellner und Poppe geben den Knochensarkomen drei Unterteilungen:

- 1.) Geschwülste des osteogenen Systems
- 2.) Myelogene Geschwülste
- 3.) Retikulo-endotheliale Geschwülste

Schinz et al. teilen die Osteosarkome histogenetisch in fünf Gruppen ein:

- 1.) Geschwülste osteogener Reihe
- 2.) Geschwülste bindegewebiger Reihe
- 3.) Geschwülste medullogener Reihe
- 4.) Geschwülste parostaler Reihe mit sekundärer Invasion des Knochens
- 5.) Geschwülste arthrogener Reihe mit Sitz des Tumors in der Gelenkkapsel

Ackermann und Spjut teilen die Knochentumoren nach dem Lichtenstein-Prinzip ein.

Diese letztgenannte Einteilung scheint die übersichtlichste und die am besten verständliche zu sein. Da sie in letzter Zeit in der Fachliteratur zahlreich zitiert wurde, soll sie in dieser Arbeit als Grundlage dienen. Sie geht nach histogenetischen Gesichtspunkten vor und vergleicht die jeweiligen Knochengeschwülste mit ihrem Ausgangsgewebe.

Tab. 1: Einteilung der Knochensarkome nach Lichtenstein

Ausgangsgewebe

Knorpelzellen u. knorpelbildendes Bindegewebe	Chondrosarkom
Osteoblastisches Gewebe	Osteosarkom
nicht knochenbild. Bindegewebe	Fibrosarkom malignes Osteoklastom
Mesenchymales Gewebe	Ewing-Sarkom
Blutbild. Gewebe	Multiples Myelom Leukosen, Retikulum- zellsarkom
Nervengewebe	Neurinösarkom
Gefäßgewebe	Hämangioendotheliom
Fettgewebe	Liposarkom
Chordagewebe	Chordom

D. Häufigkeit der Knochensarkome, morphologische und klinische Symptomatik, Therapie und Lebenserwartung

Knochensarkome sind relativ selten. Codman und Coley fanden bei ihren Untersuchungen unter 100 000 Einwohnern ein Knochensarkom. Aus einer Statistik von Zeitler geht hervor, daß auf 100 000 Männer und Frauen 4,5 Knochensarkome entfallen. Nach Erhebungen der Weltgesundheitsorganisation (Epidem. vital. Statst. Rep., 1961 14, 425-506) erkrankten im Jahre 1957 in den USA 319,9 von 100 000 an malignen Geschwülsten. Maligne Geschwülste des Knochens und des Bindegewebes kommen bei Frauen 2,9 mal, bei Männern 4,2 mal vor. In der Bundesrepublik Deutschland (Statistische Erhebung aufgrund der Angaben des Gesundheitsamtes Hamburg) wurde in den Jahren 1958 bis 1959 ein leichter Anstieg der bösartigen Tumoren des Knochens und des Bindegewebes verzeichnet.

5-8 % aller bösartigen Geschwülste sind Sarkome. Davon entfallen auf die Sarkome des Knochens nach Coley 37 %, nach Küttner 34,3 % und nach Ackermann und Del Regato 30 %.

Die Altersverteilung ergibt einen Häufigkeitsgipfel im zweiten Jahrzehnt sowie einen zweiten, höheren Gipfel in der 6. Dekade (Zeitler). Die Geschlechtsverteilung gibt Cade mit 60 % : 40 % männlich zu weiblich an. Zeitler fand bei der Geschlechtsverteilung ein leichtes Übergewicht von 53,9 % bei den weiblichen Individuen zu 46,1 % bei den männlichen.

Im Gegensatz zu den im klinischen Schrifttum zu findenden Zahlen ergibt sich aus Sektionsgut anteilmäßig eine

bedeutend geringere Häufigkeit der Knochensarkome.
v. Milecki fand unter 7186 Sektionen 560 maligne Tumoren, darunter 516 Carcinome und 31 Sarkome. Hier-
von waren nur 5 (16 %) am Knochen lokalisiert. Herzog
entdeckte bei 4142 Sektionen 454 Tumoren, davon 27
Sarkome: (22 %) davon fanden sich im Knochen.

1. Osteogenes Sarkom

Das Osteogene Sarkom gehört zu den Tumoren knöchernen Ursprungs. Die Bezeichnung "Osteogenes Sarkom" wird von einigen Autoren als Synonym für die zu besprechende Geschwulst angewandt, von anderen aber als übergeordneter Begriff für alle Tumoren gebraucht, die im Knochen entstehen können. Die frühere makroskopische Einteilung des Osteogenen Sarkoms in einen sklerotischen, teleangiektatischen, medullären, periostalen und osteolytischen Typ und die rein histologisch deskriptive Bezeichnung nach der dominierenden Zellart, etwa als Chondro-Osteosarkom ist heute von den meisten Autoren zugunsten einer histogenetischen Klassifikation aufgegeben worden. Nach neuester Definition ist das Osteogene Sarkom eine bösartige Geschwulst, deren Tumorzellen vom Knochengewebe ausgehend Osteoid, Knochen oder eine Substanz bilden, die vom Osteoid histologisch nicht zu unterscheiden ist. Und zwar muß diese Produktion direkt, d.h. ohne den Umweg über den Knorpel geschehen. Erfolgt die Verknöcherung sekundär im Knorpel, so liegt ein Chondrosarkom vor. Nach dem Hauptprodukt des Osteogenen Sarkoms, das aber in jedem Fall wenigstens in kleine Inseln direkt Osteoid oder Knochen bilden muß, läßt sich eine Unterteilung in drei Typen vornehmen:

1. das osteoblastische Osteogene Sarkom, das in der Hauptsache Osteoid oder Knochen bildet,
2. das chondroblastische Osteogene Sarkom, in dem das Knorpelgewebe vorherrscht,
3. das fibroblastische Osteogene Sarkom, dessen Hauptbestandteil fibröses Bindegewebe ist.

Einige Autoren kennen noch Untergruppen, wie das gemischte Osteogene Sarkom, das alle drei Komponenten in

gleichem Maße enthält oder das anaplastische Osteogene Sarkom, dessen Zellen völlig verwildert sind und kein Osteoid mehr bilden. Hellner (1965) setzt letzteres mit dem früher als osteolytisches Osteogenes Sarkom bezeichneten gleich. Das extraossäre Vorkommen des Osteogenen Sarkoms ist selten. In einem solchen Fall ist die Geschwulst besonders aggressiv. Karlén (1962) berichtete von einem Fall, bei dem ein Osteogenes Sarkom mehrfach primär, d.h. multizentrisch entstanden war und sich durch eine hohe Malignität mit Neigung zu früher Aus-saat in Skelett und Eingeweide auszeichnete. Lees (1947) beobachtete einen Patienten mit Osteogenem Sarkom, der eigentümlicherweise eine Metastase in der Chorioidea des Auges zeigte.

Das Osteogene Sarkom wird von Hellner (1965) mit 66 % als der häufigste, von Dahlin (1967) mit 22 % als der zweithäufigste primär maligne Knochentumor bezeichnet. Das männliche Geschlecht ist mit einem Verhältnis von 3 : 2 bis zu 2 : 1 bevorzugt. Nur Hayles et al. (1960) geben mit 62 zu 67 männlich zu weiblich eine abweichende Verteilung an. Betroffen sind Patienten im Alter von 4 - 85 Jahren, wobei die Spitze in der 2. Dekade liegt und die Häufigkeit des Tumors mit zunehmendem Alter stetig abnimmt. Das Durchschnittsalter der Patienten beträgt 17 Jahre. Die Bevorzugung jugendlicher Individuen versuchen Ott und Ehlers (1963) durch die zunehmende Incorporation von radioaktiven Partikeln, insbesondere des Strontium 90, zu erklären. Bevorzugt ist der Tumor in den Metaphysen der langen Röhrenknochen zu finden, und zwar in der Hauptsache ist die Knieregion mit 50 - 60 % und die gesamte untere Extremität mit 80 % betroffen. Distal der Hand- und Fußgelenke ist der Tumor selten lokalisiert. Dahlin (1967) beobachtete bei 8 Fällen diese seltene Lage in einer Serie

von 650 Osteogenen Sarkomen. Die Anamnese hat eine Dauer von durchschnittlich 3,8 - 5,4 Monaten. In 60 % der Fälle werden Schmerz, in 20 % werden Schwellungen als erstes Symptom beschrieben. Diese unspezifischen Anzeichen sollten bei jugendlichen Patienten immer den Verdacht auf ein Osteogenes Sarkom lenken. In der Anamnese sind selten ein knochen harter Tumor, eine pathologische Fraktur, Bewegungseinschränkung oder eine gutartige Gelenkserkrankung zu finden. Der lokale Befund ergibt einen druckschmerzhaften Tumor, der häufig sehr ausgedehnt ist und häufig zu Verwechslung mit einem Ödem oder einer Thrombophlebitis Anlaß gibt. Die BSG ist erhöht und die alkalische Phosphatase liegt aufgrund der Osteoid- und Knochenneubildung über der Norm. Auf dem Röntgenfilm ist eine Osteodestruktion der Metaphyse mit Beginn an einer Seite des Knochens zu erkennen. Eine Osteolyse kann gleichzeitig mit einer Sklerose beobachtet werden. Das Periost wird abgehoben und zeigt als Reaktionsprodukt sogenannte Periostsporne (Spiculae). Aufgrund dieses Erscheinungsbildes wurde das Osteogene Sarkom von einigen Autoren auch als "Strahlensarkom" bezeichnet. Im Anfangsstadium ist das Osteogene Sarkom von der Osteomyelitis dadurch zu unterscheiden, daß es im Gegensatz zu der entzündlichen Erkrankung bei vorhandener Osteolyse keine Reaktion des Periostes oder der Markhöhle zeigt. Der anaplastische Typ des Osteogenen Sarkoms zeigt eine unregelmäßige und schnell fortschreitende Osteodestruktion ohne Knorpel und Osteoidbildung oder reaktive Veränderungen der angrenzenden Gewebe. Ein Tomo- oder Angiogramm ist häufig zur Verifizierung der Röntgendiagnose nötig. Aus der Wachstumsrate der Geschwulst, die anhand von Röntgenbildern kontrolliert wurde, hat Spratt (1965) berechnet, daß das Osteogene Sarkom bald nach der Geburt des Patienten zu wachsen beginnt. Bedingt durch die drei Komponenten variiert

die Konsistenz des Tumors von weich und granuliert bis fest und fäbrös mit unregelmäßiger Ossifikation und Knorpelbildung. Im Zentrum der Geschwulst ist hauptsächlich sklerotisches Material zu finden. Bei den meisten Tumoren, selbst bei den sklerotischen, zeigen sich peripher weiche Zonen, die gewöhnlich Nekrosen, Cysten, Teleangiektasien und Hämorrhagien enthalten. Auf dem Röntgenbild ist die gesamte Ausdehnung der Geschwulst im Markraum nicht zu erkennen. Bei Diagnosestellung ist die Kortikalis gewöhnlich durchbrochen, und der extraossäre Anteil des Tumors kann den ganzen Knochen von außen umwachsen haben. Histologisch besteht das Osteogene Sarkom aus Mesenchymzellen, die die Potenz besitzen, direkt Osteoid oder Knochen zu bilden.

Die Therapievorschlge bei dem Osteogenen Sarkom sind in der Literatur nicht einheitlich angegeben. Die Strahlentherapie, auch die properative, wird von einigen Autoren als nutzlos angesehen und abgelehnt. Lindbom et al. (1961) wollen bei dieser Behandlungsart eine Verschlechterung der 5-Jahres-Rate gesehen haben. Ist es technisch mglich, wird die Radikaloperation vorgeschlagen, bei der eine Tumorzellverschleppung vermieden werden mu. Die Strahlentherapie halten sich diese Autoren fr inoperable Flle vor. Tudway (1961) und Price (1961) wenden bei Tumoren der unteren Extremitten die Amputation, bei denen der oberen die Strahlentherapie an. Von mehreren Autoren wird die properative Bestrahlung gefordert und zwar in einer Dosis von 4000 - 12000 r auf 2 - 3 Felder mit einer Fraktionierung von 100 r pro Woche. Francis et al. (1964) verabfolgen die Gesamtdosis von hchstens 12000 r innerhalb von 12 - 13 Tagen, woran sie nach 1 - 2 Tagen die Radikaloperation anschlieen. Die hrigen Autoren nehmen die Amputation oder Exartikulation nach 6 Monaten vor,

d.h. wenn der Tumor inaktiviert ist, keine Lungenmetastasen aufgetreten sind und sich eine weitere Verkleinerung der Geschwulst im Röntgenbild nicht mehr nachweisen läßt. Hellner (1965) lehnt die primäre Radikaloperation ab, da durch einen solchen Eingriff die Resistenz des Patienten gegenüber dem Tumor herabgesetzt werde und bereits verschleppte Metastasen, bes. in der Lunge, sich ausbreiten können. Eine eigene Behandlungsmethode gibt Krebs (1962) an. Da die Epiphysenfugenlinien des Knochens, die das Osteogene Sarkom fast nie überschreitet, einen besonderen Gehalt an Wachstumshormonen aufweist, nimmt er an, daß letztere Substanz das Tumorstadium hemmt. Er verordnet dem Patienten mit Osteogenem Sarkom daher 4 - 8 rohe Eidotter, die von Natur aus in großer Konzentration Wachstumshormon enthalten. Diese Therapie verbindet er mit einer Bestrahlung von 2 mal 100 r per die auf 2 Extremitätenfelder bis zu einer Gesamtdosis von 3000 r mit strikter Bettruhe. Er erzielt dadurch beim Osteogenen Sarkom mit Lokalisation an Femur und Tibia eine 5-Jahres-Rate von 12,5 % bzw. 40 %. Die 5-Jahres-Rate seiner Gesamtserie, die allerdings auch bei Ewing-Sarkome, Chondrosarkome, Fibrosarkom enthält, beträgt 34 %. Bei vorwiegend chirurgischer Behandlung berichten Coventry und Dahlin (1957) von einer 5- und 10-Jahres-Rate 19,3 % bzw. 15,3 %, Lindbom von 18,5 % bzw. 17,6 %, Haxles (1960) von 22,2 % bzw. 19,5 % und Dahlin (1966) von 20,3 % bzw. 17,3 %. McKenna et al. (1966) führen für die einzelnen Behandlungsarten folgende 5-Jahres-Raten an: a) Amputation 20,8 %, b) Strahlentherapie und Amputation 12,9 %, c) Totale Amputation (a + b) zusammen 16,6 %, d) Excision oder Resektion 26,3 %, e) Strahlentherapie allein 0 %, f) alle Behandlungsarten zusammen 13,2 %. Hellner (1965) berichtet bei der primären Strah-

• Strahlentherapie mit anschließender Amputation von einer 5-Jahres-Quote von 15 %. Denselben Wert gibt auch Price (1966) an. Lee und Mackenzie (1964), deren 5-Jahres-Überleber zu zwei Dritteln amputiert und zu einem Drittel bestrahlt wurden, weisen eine 5-Jahres-Rate von 21,8 % vor. Aakhus und andere (1963), die ihre Patienten wie Hellner (1965) vor der Amputation bestrahlen, berichten über eine 5-jährige Leistungsziffer von 9,1 %. Die 5-Jahres-Quote von Tudway, der die alleinige Strahlentherapie der chirurgischen Behandlung bei Tumoren der oberen Extremitäten vorzieht, und auch die von Cade (1955) betragen jeweils nur 5 %. Phelan und Cabrera (1964), die ihre Patienten zu gleichen Teilen mittels Amputation und Strahlentherapie behandelten, hatten einen 5-Jahres-Erfolg von 14 %, wovon 10 % auf die chirurgisch Behandelten, die restlichen 4 % auf die Radio- und Chemotherapierten entfielen.

Price (1966) gibt folgende Faktoren für eine schlechte Prognose an:

1. Sitz des Tumors an Schädel, Wirbelsäule, Becken oder Scapula,
2. Alter des Patienten über 50 Jahre,
3. histologisch stark entdifferenzierter Tumor,
4. chondroblastischer oder anaplastischer Typ,
5. Osteogenes Sarkom auf dem Boden eines M. Paget,
6. Fraktur als Komplikation.

Der Autor gibt für den chondroblastischen und anaplastischen Typ eine 5-Jahres-Rate von 5 % bzw. 12 %, für den fibroblastischen und osteoblastischen 33 bzw. 37 % an. Nach Dahlin (1967) zeigt dagegen der osteoblastische Typ die schlechteste Prognose mit einer 5-Jahres-Quote von 17,1 %, wogegen der chondroblastische und fibro-

blastische mit 22,3 % bzw. 25,5 % eine höhere 5-Jahres-Quote aufweisen. Horat (1965) betont, daß für die Lebenserwartung eines Patienten mit einem Osteogenen Sarkom, das radikal operiert wurde, nicht die Größe des Tumors, die Histologie oder der Allgemeinzustand entscheidend ist, sondern die Tatsache, ob bereits Lungenmetastasen vorhanden sind. Aakhus et al. (1963) fanden, daß sich Tochtergeschwülste zu 94 % in der Lunge und zu 6 % in den Knochen absiedeln.

Gesondert sollen jene Knochensarkome behandelt werden, die durch Behandlung mit ionisierenden Strahlen entstehen. Dahlin (1967) berichtete von 43 Fällen, bei denen die Grundkrankheit Riesenzellengeschwülste (9 Patienten) und diagnostizierte Knochentumoren (9 Patienten), fibröse Dysplasien (6 Patienten), verschiedene Arten von nicht knöchernen Tumoren (6 Patienten), Mamma-Carcinome (3 Patienten) und Uterus-Carcinome (3 Patienten) waren. Weitere Indikationen für die primäre Strahlentherapie waren die aneurysmatische Knochencyste, das benigne Osteoblastom, die Epulis und nicht diagnostizierte Hirntumoren. Philipps und Sheline (1963) berichteten von postradiativem Osteogenen Sarkom in 2 Fällen, und zwar je eines nach Cervix- und Mamma-Carcinom. Das Intervall zwischen primärer Strahlentherapie und Auftreten des malignen Tumors betrug 3 - 42 Jahre. Die Geschwülste waren hauptsächlich in den langen Röhrenknochen lokalisiert und zwar in 18 Fällen, 9 Tumoren befanden sich im Kiefer, 3 im Schädel, je eins im Os ileum und in der Clavicula, der Rest in den verschiedenen Knochen. Die den Tumor auslösende Strahlendosis geben Philipps und Sheline (1963) bei ihren beiden Fällen (Cervix- und Mamma-Carcinom) mit 6000 r bzw. 4800 r an. Den Hauptanteil der neu entstandenen Malignome stellten die Osteogenen Sarkome mit 25, es folgten die Fibrosarkome mit 18 Fällen und

das Chondro- und Ewingsarkom mit je 1 Fall. Die Therapie besteht wie bei primär malignen Knochentumoren hauptsächlich in der Radikaloperation. Dahlin (1967) berichtet, daß von seinen 43 Patienten, die so behandelt wurden, noch 4 nach 10 - 32 Jahren lebten. Er betont anhand seines Materials, daß eine Bestrahlung bei benignen Tumoren nutzlos und gefährlich sei. In der Serie von McKenna et al. (1966) sind 4 % der Osteogenen Sarkome radiativ. Die beste Prognose hatten dabei solche Patienten, bei denen eine Amputation vorgenommen wurde, mit einer 5-Jahres-Rate von 42,9 %. Alle Behandlungsarten eingeschlossen betrug die 5-Jahres-Überlebensquote insgesamt beim postradiativem Osteogenen Sarkom 22,7 %. Einen Kausalzusammenhang zwischen Strahlentherapie und Osteogenem Sarkom halten McKenna und andere nur dann für erwiesen, wenn folgende Bedingungen erfüllt sind:

1. das Osteogene Sarkom muß histologisch gesichert sein,
2. eine Strahlendosis von mindestens 3000 r muß fünf Jahre vor Auftreten des Osteogenen Sarkoms oder früher verabfolgt worden sein,
3. die Latenzperiode muß asymptomatisch sein,
4. der sekundär entartete Knochen muß vor der Strahlentherapie benigne gewesen sein.

Ein eigenes Krankheitsbild bietet das Osteogene Sarkom, das auf dem Boden eines Morbus Paget entstanden ist. Es macht 3 bis 6 % der Osteogenen Sarkome aus. Die Entartungsrate beim Morbus Paget wird mit 1 bis 20 % angegeben, was Köhler und Platzbecker (1966) daran denken läßt, die Ostitis deformans als Präsarcomatose oder Geschwulstkrankheit aufzufassen. Hipp und Kirchner (1966/67) stellen als Ursache für das Pagetsarkom eine Wachstums-

entgleisung infolge des dauernden Knochenumbaus, wie ihn der Morbus Paget zeigt, zur Diskussion. Inwieweit eine Fraktur ein Pargetsarkom bedingen kann, ist noch nicht geklärt. Die Geschlechtverteilung dieses Tumors beträgt 21 zu 11 bis 9 zu 1 männlich zu weiblich. Das höhere Alter zeigt eine Bevorzugung, und zwar gibt Dahlin (1967) eine Beteiligung der 7. und späteren Dekaden zusammen mit 55 % an. Nach Ross (1964) sind die Prädispositionsstellen mit 50 % der Femurschaft, ferner das Os ileum, die Wirbelsäule, der Humerus und die Tibia mit abnehmender Häufigkeit. Das M.-Paget-Sarkom entsteht in 90 % der Fälle monostotisch, in 10 % polyostotisch. Das erste Symptom ist die Zunahme der Beschwerden bei bestehendem Morbus Paget mit Schmerz, palpablem Tumor, Knochenverformung und eventuell Fraktur. Die Hauttemperatur über die Geschwulst ist gewöhnlich erhöht. Der Zeitraum vom ersten Auftreten des Grundleidens bis zur Ausbildung des M.-Paget-Sarkoms beträgt 9 bis 24 Jahre. Durch regelmäßige Röntgenkontrolle ist die Diagnose zu stellen. In Form eines Angiogrammes zeigt das Durchleuchtungsbild sich ganz charakteristisch. Man sieht beim M.-Paget-Sarkom eine Gefäßerweiterung der zuführenden Arterien im Geschwulstbereich und eine Eigengefäßbildung des Tumors, eventuell auch der umgebenden Weichteile. Das einfache Röntgenbild weist subkortikale Markzerstörung mit Osteolyse, gelegentlich auch Knochenneubildung und Spiculae auf. Histologisch erscheint das M.-Paget-Sarkom in der Hauptsache als Osteogenes Sarkom. Die maligne Entartung der Ostitis deformans kann aber in wenigen Fällen zur Ausbildung eines Fibrosarkoms, eines Chondrosarkoms oder einer malignen Riesenzellgeschwulst führen. Als Therapie kommen die frühzeitige Radikaloperation oder die Strahlentherapie in Frage. Hipp und Kirchner (1966/67) ziehen in einigen Fällen zur Behandlung das konträre Sexualhormon hinzu. Die Prognose des M.-

Paget-Sarkoms ist wegen seiner frühen Metastasierung in Skelett und Lunge schlechter als die des Osteogenen Sarkoms. Ross (1964) und McKenna et al. (1966) berichten von einer 5-Jahres-Überlebensrate von 0 %, während Dahlin (1967) zwei Fälle von 7- bzw. 12-Jahresheilung nach Exartikulation bzw. Amputation und einen Fall von 7-Jahresheilung nach Kobalt 60-Therapie aus einer Serie von 20 Patienten mit M.-Paget-Sarkom anführt. Köhler und Platzbecker (1966) fanden in der Gesamtliteratur 10 Fälle von geheiltem Sarkom.

2. Chondrosarkom (primäres, sekundäres und mesenchy- males)

Das Chondrosarkom ist der bösartige Tumor aus der Reihe der Knorpelgeschwülste. Sein Ursprungsgewebe ist nach Dahlin (1967) nicht geklärt, jedoch bilden die Knorpelzellen seinen Hauptbestandteil. Dieser Tumor zeigt in verstärktem Maße myxomatöse Komponenten. Deshalb trennen Hellner und Poppe (1956) vom Chondrosarkom das Myxo-Chondrosarkom als Sonderform ab. Das letztere zeigt selten Osteoid oder Knochenproduktion, was beim Chondrosarkom aber häufiger zu beobachten ist. Wird Osteoid oder Knochensubstanz ohne Umweg über den Knorpel gebildet, so liegt nach Dahlin (1967) nicht ein Chondrosarkom, sondern ein Osteo-Sarkom vor. Das Chondrosarkom kommt in drei Formen vor:

1. Das primäre Chondrosarkom ist eindeutig bei seinem ersten Auftreten maligne.
2. Das sekundäre Chondrosarkom entsteht auf dem Boden einer gutartigen Vorerkrankung. Dies können ein Osteochondrom (Exostose) oder ein Chondrom sein. Beide können solitär oder multipel ausgebildet sein. Nach Hellner (1965) sind alle Chondrome, nur die ausgenommen mit Sitz an Finger und Zehen, als semimaligne und für die maligne Entartung prädestiniert anzusehen, insbesondere die des Beckens und der langen Röhrenknochen. McKenna et al. (1966) beobachteten sekundäre Chondrosarkome nur auf dem Boden von multiplen Exostosen.
3. Das mesenchymale Chondrosarkom wurde von Lichtenstein und Bernstein (1969) zum ersten Mal beschrieben. Dieser Tumor ist histologisch von den beiden anderen Chondrosarkomen dadurch ab-

zugrenzen, daß er undifferenziertes mesenchymales Stroma in sich birgt, das mit Inseln gut differenziertem Knorpel durchsetzt ist. Diese seltene Geschwulst nimmt ihren Ausgang von platten Knochen und vom Schädel und setzt häufig Metastasen, manchmal erst nach vielen Jahren. Seine Geschlechtsverteilung männlich zu weiblich beträgt 1 : 1. Sein Altershäufigkeitsgipfel ist in der 5. Dekade. Disponiert scheinen Rippen und Wirbelknochen zu sein. Als erstes Symptom sind in der Anamnese Schmerz und Schwellung zu finden. Die Dauer der Anamnese wird mit 3 Monaten bis zu 6 Jahren angegeben. Nach der Radikaloperation als Therapie der Wahl sind Rezidive mit 45 % häufig, Metastasen zeigen sich in 55 % der Fälle in den Lungen und Knochen, und zwar nach 4 Monaten bis zu 22 Jahren. Die 5-Jahres-Überlebensrate beträgt 55 %, die 10-Jahres-Überlebensrate 15 %.

Goldmann und Lichtenstein (1964) beschrieben als Sonderform noch 3 Fälle von synovialen Chondrosarkomen des Kniegelenks mit diffuser (2 Fälle) und umschriebener (1 Fall) Ausbreitung, welche atypische Knorpelkonstruktionen mit großen Zellen, die zwei oder mehr bizarre hyperchromatische Kerne zeigten, als histologisches Merkmal aufwiesen. Dieser Tumor soll von vornherein maligne sein und nicht erst aus der Vorstufe der Chondromatose durch Entdifferenzierung entstehen. Das Chondrosarkom macht 10 - 11 % der malignen Knochentumoren aus. 90 % davon sind primär maligne.

Das Chondrosarkom ist doppelt so häufig wie das Ewing-Sarkom, doch kommt es nur halb so häufig vor wie das Osteo-Sarkom. Mit 61 - 64 % ist das männliche Geschlecht bevorzugt. Betroffen sind Patienten zwischen

dem 8. und 84. Lebensjahr, wobei das primäre Chondrosarkom eher im Erwachsenen - und Greisenalter, das sekundäre eher im Jugendalter vorkommt. Die Spitze liegt in der 6. Dekade im Gegensatz zum Osteo-Sarkom, das eine Häufigkeit in der 2. Dekade zeigt. Das Durchschnittsalter der Patienten wird mit 46 Jahren angegeben. Die Beckenknochen sind prädestiniert für den Sitz des primären Chondrosarkoms, es folgen Femur und die Rippen. Das sekundäre Chondrosarkom bevorzugt ebenfalls die Beckenknochen und außerdem die Tibia. Distal von Hand- und Fußgelenken kommt der Tumor selten vor. Auch hier sind Schmerz und Schwellung die ersten Symptome. Eine primär gutartige Geschwulst zeigt durch plötzlich rapides Wachstum und dadurch hervorgerufenen Schmerz ihre maligne Entartung an.

Der spezielle Befund ergibt häufig einen harten druckschmerzhaften Tumor, doch kann der Palpationsbefund auch negativ sein, besonders dann, wenn die Geschwulst am Stamm oder in den langen Röhrenknochen sitzt. Auf dem Röntgenbild äußert sich das Chondrosarkom in einer Osteodestruktion, versprengt sind Verkalkungsherde zu erkennen. Der Schaft der langen Röhrenknochen ist durch den Tumor oft spindelförmig aufgetrieben, was durch die Verdickung der Corticalis hervorgerufen wird. Andererseits ist aber auch häufig eine Arrosion der Compacta und eine extraossäre Ausbreitung zu erkennen. Im makroskopischen Bild läßt sich ein zentraler und ein peripherer Typ unterscheiden. Am deutlichsten ist dies der Fall in den langen Röhrenknochen. In den platten Knochen ist der Ursprung des Tumors infolge der totalen Zerstörung der natürlichen Abgrenzungen oft nicht auszumachen. Ist die Knorpelkappe einer Exostose unregelmäßig verdickt, so liegt der Verdacht auf ein Chondrosarkom nahe.

Der Tumor ist von einem läppchenförmigen Bau, die Lobuli bestehen aus hyalinem Knorpel, der im Zentrum nekrotisch und flüssig werden kann. Nekroseherde können aber auch sekundär wieder verkalken. Histologisch ist das Chondrosarkom vom Chondrom sehr schwer zu unterscheiden. Lichtenstein und Jaffe (1953) stellten drei Kriterien für die Malignität eines knorpeligen Tumors auf:

1. Die Geschwulst enthält reichlich Chondrocyten mit plumpem Kern.
2. Mehrere solcher Knorpelzellen besitzen 2 Kerne.
3. Riesenchondrocyten mit einem großen oder mehreren kleinen Kernen oder Chromatinklumpen kommen zur Beobachtung.

Ist eine dieser drei Voraussetzungen erfüllt, so ist an ein Chondrosarkom zu denken. Doch allein durch die histologische Beobachtung ist die Diagnose noch abzusichern, vielmehr muß der Pathologe auch die klinischen und röntgenologischen Zeichen des betreffenden Falles bei seiner Diagnosestellung heranziehen. Häufig ergibt sich durch die Fehldeutung des primären histologischen Befundes, der vom Pathologen nicht als prä-maligne erkannt wurde, die irrtümliche Diagnose einer malignen Entartung bei einem Rezidivtumor. Dahlin (1967) fand bei 10 % der Wiederholungsgeschwülste, daß sich die Malignität gegenüber dem Primärtumor erhöht hatte, und zwar in der Differenzierung zum Chondrosarkom mit stärkerer Anaplasie, zum Fibrosarkom oder zum Osteosarkom. Lindbom et al. (1961) dagegen bestreiten diesen Vorgang, da sie bei Patienten mit oder ohne Rezidiv eine fast gleiche Überlebenszeit von 8,5 Jahren fanden. Der Tumor ist strahlenresistent. Die Therapie der Wahl besteht in der Radikaloperation.

Henderson und Dahlin (1963) erzielten mit dieser Behandlungsmethode eine 5- und 10-Jahres-Rate von 76,4 % bzw. 69,2 %, Lindbom et al. (1961) 60,9 % bzw. 34,8 %. Die Erfolge der Strahlentherapie betragen für die 5- und 10-Jahres-Rate 6,2 % bzw. 6,2 %. Die Prognose ist mit einer 5- und 10-Jahres-Rate von 38 % bzw. 23 % bezogen auf alle Behandlungsarten relativ günstig. Das langsame Wachstum und die späte Metastasierung, die bei 21 % der Patienten und gehäuft nach Strahlentherapie einsetzt, lassen einen rechtzeitigen radikalchirurgischen Eingriff zu. Eine weitere Beobachtung des Patienten über einen Zeitraum von 10 Jahren ist als selbstverständlich anzusehen, da in diesem Intervall noch Metastasen oder ein Rezidiv auftreten können.

3. Ewing-Sarkom

Das Ewing-Sarkom wurde zum ersten Mal von Ewing (1921) unter dem Namen "diffuses Endotheliom" des Knochens beschrieben. Virchow (1863/65) reihte das Ewing-Sarkom unter Rundzellensarkome des Knochens ein. Heute gehen die Meinungen über die Herkunft des Ewing-Sarkoms auseinander. Von fast allen Autoren wird bestritten, daß sich diese Geschwulst vom Endothel herleite, wie es Ewing (1921) beschrieben hat. Bei Hellner und Pope (1956) ist das Ewing-Sarkom unter den neoplastischen Endotheliosen zu finden. Später reihte es Hellner mit Ackermann und Spjut (1962) unter die Myelogenen Geschwülste ein. Nach Dahlin (1967) ist der Ursprung unbekannt; vermutlich entwickelte sich die Tumorzelle aus der undifferenzierten Mesenchymzelle. In vielen Lehrbüchern wird das Ewing-Sarkom immer in Zusammenhang mit dem Retikulumzellsarkom genannt, diese Einheit wird von Jackson und Parker (1939) abgelehnt. Unterstützung in ihrer Annahme finden die beiden Autoren durch Marsden und Steward (1964), die anhand von statistischen und mikroskopischen Untersuchungen zu diesem Ergebnis kamen. Ebenso bewiesen die beiden Autoren, daß das Ewing-Sarkom mit dem Neuroblastom nicht verwandt ist. Colville und Willis (1963) weisen darauf hin, daß Metastasen des zuletztgenannten Tumors häufig mit dem Erscheinungsbild des Ewing-Sarkoms verwechselt werden. Nach Falk und Alpert (1965) ist eine Abgrenzung dieser beiden Neoplasmen nur durch eine Gewebekultur möglich. Ist nach dem histologischen Erscheinungsbild nicht zwischen Ewing-Sarkom und der Neuroblastom-Leukämie oder Bronchus-Carcinom-Metastase zu unterscheiden, so schlägt Dahlin (1967) vor, jene Therapie anzuwenden, als läge ein primär maligner Knochentumor vor. Als Differential-

diagnose müssen neben dem Retikulumzellsarkom auch noch das kleinzellige Osteosarkom, das eosinophile Granulom und die Osteomyelitis erwähnt werden. Bei Dahlin (1967) finden wir folgende Definition für das Ewing-Sarkom: Das Ewing-Sarkom ist ein hochgradig anaplastischer, maligner Tumor, dessen kleine Zellen runde bis ovale Form zeigen und primär im Knochen auftritt; Knorpel- oder Knochenproduktion sind in ihm nicht zu beobachten. Das Myelom, das Retikulumzellsarkom und das eosinophile Granulom werden durch diese Definition ausgeschlossen. Doch muß eingeräumt werden, daß einige Ewing-Sarkome mit etwas größeren Rundzellen einen Übergang zu den Retikulumzellsarkomen anzeigen können.

Das Ewing-Sarkom stellt einen Anteil von rund 10 % der primär malignen Tumoren dar. Mit 60 - 70 % wird das männliche Geschlecht bevorzugt. Das Ewing-Sarkom tritt hauptsächlich im jugendlichen Alter auf, das Durchschnittsalter wird mit 15 - 19 Jahren angegeben, die Häufigkeit in der 2. Dekade beträgt 43 - 48 %. Nach dem 50. Lebensjahr ist ein Vorkommen des Tumors sehr selten zu verzeichnen. Die Prädispositionsstelle für diese Geschwulst stellt der Femur mit 21 % dar. In Becken und untere Extremitäten zusammen ist der Tumor in 61 % der Fälle zu finden. Sehr selten sind die Handknochen befallen. Die Anamnesedauer wird im Durchschnitt mit 8 - 18 Monaten angegeben, in 80 - 95 % der Fälle ist in den Anamnesen der Schmerz als erstes Symptom zu finden, der sich zunächst intermittierend einstellt. Bei 59 - 95 % des Patientengutes ist im Anfang eine Schwellung bemerkt worden. Der Befund ergibt häufig einen druckschmerzhaften Tumor, über den die oberflächlichen Venen geweitet sind. Ein Drittel der Erkrankten zeigt Fieber, Leukozy-

tose und eine erhöhte Blutsenkung. Nach Dahlin (1967) lassen diese klinischen Zeichen auf eine schlechte Prognose schließen. Metastasen treten schon sehr früh auf, so daß sie schon bei der Diagnosestellung zu finden sind. Bei 43 - 75 % sind sie im Knochen, bei 45 - 65 % in der Lunge und bei 20 % in den Lymphknoten lokalisiert. Das Röntgenbild zeigt eine spindelförmige Osteolyse, die, ausgehend vom Knochenmark und in der Diaphyse gelegen, sich in der ganzen Länge des Schaftes des langen Röhrenknochen ausbreitet und diesen auftreiben kann. Der Tumor ist unscharf begrenzt und regt, wenn er die Kortikalis durchbricht, das Periost zur Bildung neuen Knochens an. Dieser legt sich parallel zur Längsachse des befallenen Knochens, und es kommt zu dem typischen Zwiebelschalenbild, das dem Ewing-Sarkom auch den Namen "Schalen-Sarkom" gegeben hat. Die umgebenden Weichteile werden häufig von dem Tumor mitbefallen. Die vom Osteosarkom bekannte Spicula-Bildung ist bei dem Ewing-Sarkom selten beobachtet worden. Makroskopisch ist eine grauweiße Masse von beinahe flüssiger Konsistenz zu erkennen. Der Tumor füllt die gesamte Knochenmarkshöhle aus, was in den seltensten Fällen auf dem Röntgenschirm zu erkennen ist. In der Metaphyse des befallenen Knochen befindet sich der größte Querdurchmesser der Geschwulst. In ihrem Zentrum finden sich nicht selten Nekrosen, Hämorrhagien und Cysten, während an ihrer Peripherie in der Nähe des Periostes ihr Gewebe mit Knochen- und fibrösem Bindegewebe vermischt ist. Mikroskopisch erkennt man, daß das Ewing-Sarkom aus kleinen regelmäßig geformten, runden bis ovalen Zellen besteht, deren Grenzen verwaschen sind. Mitosen sind sehr selten zu sehen, und die Zellen bilden nur wenig fibröses Stroma.

Die Strahlentherapie wurde von Ewing (1921/1924) als erfolgversprechendste Behandlung angegeben, hat aber nach Bhansali und Dasai (1963) sehr an Bedeutung verloren. Mit der Strahlentherapie, die eine Mindestdosis von 4000 r vorschreibt, ließ sich eine Rezidivfreiheit nach 5 Jahren von 10 - 11 % erzielen. Hingegen ist durch die chirurgische Behandlungsmethode, hauptsächlich in Form von Amputation und Exartikulation, eine 5-Jahres-Erfolgsquote von 18 - 20 % zu verzeichnen. Heute wird die frühe Radikaloperation vorgenommen, d.i. bei Tumoren unterhalb der Femurmitte immer die Amputation, dazu wird gleichzeitig der Tumor mit Strahlen- und Chemotherapie angegangen, um bereits bestehende Tochtergeschwülste zu zerstören oder um Metastasenbildung zu verhindern.

Von Bethge (1955) stammt folgender Therapievorschlag: Zunächst wird eine Probeexcision aus Knochen und Knochenmark vorgenommen, die für die Diagnosestellung nötig ist. 6 - 8 Tage danach wird der Knochen in seiner ganzen Länge bestrahlt. Bestätigt das histologische Präparat die Diagnose "Ewing-Sarkom", wird eine Amputation vorgenommen. Danach wird der Stumpf abermals bestrahlt, ebenfalls die regionalen Lymphknoten. Eine Kontrolle des Patienten wird im Abstand von 14 - 28 Tagen vorgenommen, eventuell vorhandene Lungenmetastasen sind ebenfalls mit Strahlentherapie anzugehen.

Von Dahlin (1967) wurde das Ewing-Sarkom als die bösartigste Form der Knochensarkome angegeben. Dieses Sarkom zeigt eine frühe Metastasierung, wodurch die sehr schlechte Prognose bedingt ist. Bei Patienten mit Metastasierung des Sarkoms wird mit gutem Erfolg die Strahlentherapie angewandt. Eine große Anzahl von

ihnen überlebt die 5-Jahres-Grenze. Allerdings wird die Überlebenschance nach einem Zeitraum von 5 Jahren nicht größer, wie es bei anderen Malignomen zu verzeichnen ist. Dieses behauptet Phelan und Cambrera (1964). Die Malignität eines Ewing-Sarkoms ist um so größer, je früher es Symptome setzt und aufgrund dieser diagnostiziert wird (Bethge 1955). Ältere Patienten haben eine größere Überlebenschance als jüngere Patienten. Bei kombinierten Behandlungsmethoden wird die 5-Jahres-Überlebensrate beim Ewing-Sarkom mit 4,1 - 5,5 % und die 10-Jahres-Überlebensrate mit 9 - 11 % angegeben.

4. Myelom

In der Literatur findet man zum erstenmal den Ausdruck Myelom bei Virchow (1863). Unter Myelom, auch Myelo-Sarkom, Kahler'sche Krankheit oder Plasmocytom genannt, werden Knochengeschwülste verstanden, die ihren Ursprung von Knochenmarkszellen nehmen. Dieses Neoplasma besteht aus Plasmazellen, die unterschiedlich ausdifferenziert sind. Es befällt das Knochenmark oft so diffus, daß es sehr häufig durch eine einfache Saugbiopsie diagnostiziert werden kann. Da die Geschwulst mit Veränderungen des Blutbildes des Patienten einhergeht, fällt die Behandlung dieser Krankheit eher in das Gebiet der Inneren Medizin als jenes der Chirurgie. Ihre Behandlung dürfte in den meisten Fällen dem Hämatologen, dem Radiologen und dem Internisten (Chemotherapie) vorbehalten bleiben. Das Therapieproblem soll hier nur aus chirurgischer Sicht behandelt werden.

Wir unterscheiden das extramedulläre Myelom und das ossäre Myelom. Ersteres finden wir in der Hauptsache in den oberen Luftwegen und der Mundhöhle. Es ist zum größten Teil solitär mit relativ guter Prognose, da es auf rein chirurgischem Wege oder durch Strahlentherapie oder auch durch Kombination dieser beiden Behandlungsmethoden heilbar ist. Das ossäre Myelom liegt in der Hauptsache in der multiplen Ausprägung vor.

Ein Sternalpunktat oder auch die Laborwerte müssen keine pathologischen Abweichungen von der Norm zeigen, da die Geschwulst gelegentlich nur einen einzigen Herd gebildet hat. Doch bleibt es keineswegs bei dieser primär solitären Entwicklung des Neoplasma: denn häufig ist nach einer Latenzzeit von 5 - 10 Jahren ein multiples Vorkommen zu verzeichnen. Die Frage, ob es solitäre Mye-

lome gibt, ist nach Hellner noch nicht entschieden. Chestermann hat (1936) 12 solitäre Plasmocytome langer Röhrenknochen zusammengestellt. Von diesen bekamen 7 nach jahrelanger Beobachtung keine weiteren Herde. Hellner berichtet von einem solitären Myelom der Rippe bei einem 36-jährigen Mann, der 7 Jahre nach Entfernung der Geschwulst und Nachbestrahlung keine weiteren Myelomherde bekommen hat. Abzugrenzen ist das Solitärmyelom von dem Fokalherd einer chronischen Osteomyelitis, die ebenso wie die Geschwulst vermehrt Plasmazellen enthält. Jedoch ist eine Unterscheidung der beiden Erkrankungen immer möglich, da sich bei der Osteomyelitis als Entzündungsmerkmale proliferierende Fibroblasten und Kapillaren sowie Leukozyten und Histiozyten nachweisen lassen.

Das Myelom ist eine Skeletterkrankung, die bei älteren Menschen oft auch im Greisenalter zu finden ist. Nach Dahlin (1967) entfallen in die 5., 6. und 7. Dekade nahezu 80 % der beschriebenen Tumore. Das männliche Geschlecht wird doppelt so häufig befallen wie das weibliche. Die Häufigkeit der Myelome, bezogen auf das Gesamtvorkommen der Knochentumoren, wird von Geschickter und Copeland mit 3 % angegeben. Die sehr niedrige absolute Häufigkeit geht aus einer Sektionsstatistik von Symmers und Vance hervor, bei der auf 9000 Autopsien 4 Myelome kamen. Dahlin (1967) kam bei seiner Serie von 2962 untersuchten malignen Knochentumoren zu der relativ hohen Zahl von 1285 Fällen von Myelomerkrankungen, das sind 43 %.

Befallen werden können bei Erwachsenen alle Knochen, die blutbildendes Mark enthalten. In erster Linie werden Wirbelsäule, Schädel und Rippen und zuletzt erst die langen Röhrenknochen befallen (Zollinger 1968).

Ausgestanzte Löcher in der Knochensubstanz bestehen makroskopisch aus graurotem, weichem Gewebe. Bei Befall des Femur ist seine Kortikalis rattenbißartig angefressen. Hervorstechendes Merkmal ist der Schmerz mit zunehmender Intensität, der am häufigsten von der Lenden- und Brustwirbelsäule ausgeht. Es kann zu Spontanfrakturen von Rippen und Wirbelsäule kommen, man spricht bei fortgeschrittenem Befall der Wirbel von "Fischwirbeln". Die Anamnesedauer beträgt im Durchschnitt weniger als 6 Monate. In der Literatur werden auch Fälle beschrieben, die sich über Jahre hinziehen, selten findet man in der Anamnese einen palpablen Tumor, hämorrhagische Diathese, Anämie, Fieber und Niereninsuffizienz. An den Befallenen Knochen ist oft ein palpabler Tumor vorhanden, der durch den Ersatz des Knochenmarkes entsteht, also sekundärer Natur ist.

Eine frühzeitige Diagnose ist in 50 % der Fälle durch das Auftreten des sog. Bence-Jonesschen-Eiweißkörpers im Harn möglich, der bei Erwärmen ausfällt, um beim Kochen wieder in Lösung zu gehen. Das Differentialblutbild zeigt in 10 - 70 % der Fälle einen erhöhten Plasmazellgehalt. Nur gelegentlich kommt es durch Ausschwemmung von Plasmatumorzellen zur Plasmazelleukämie. Die Blutsenkung ist regelmäßig stark beschleunigt, die Takata-Ara-Reaktion ist positiv. In der Regel ist eine Anämie zu beobachten. Auch geht in einigen Fällen die Krankheit einher mit einer sekundären Amyloidose mit atypischen Ablagerungen in der Zunge, den Gefäßen und dem Herzmuskel, der Nachweis kann auch aus der Rektumschleimhaut gewonnen werden. Serologisch sind meist die Gammaglobuline stark vermehrt, gelegentlich auch Alpha- und Betaglobuline. Röntgenologisch zeigen sich die bereits erwähnten ausgestanzten Löcher, die einen Durchmesser bis zu

5 cm haben können und gewöhnlich in den Rippen, den Wirbelkörpern, dem Schädel und dem Becken auftreten. Bei 12 - 25 % der Patienten kommt es nicht zu einer offensichtlichen Knochenveränderung, sondern es läßt sich z.T. eine diffuse Demineralisierung des Skeletts beobachten. Das solitäre Myelom zeigt die klassischen Stanzfiguren, kann aber auch zu einer Ausbuchtung der Knochenkontur führen. Seine weiche Konsistenz und die graurote Farbe erinnern an das Gewebe des Retikulumzellsarkoms. Im Röntgenbild ist nur ein Teil der Ausdehnung des Tumors zu erkennen, wie das bei allen infiltrativ wachsenden Tumoren der Fall ist. Das benachbarte Gewebe wird vom Tumor zerstört.

Das histologische Bild zeigt dichtgepackte Zellen mit wenig Interzellulärsubstanz, aber reichlich Cytoplasma, das granuliert oder basophil getüpfelt ist. Die Zellgrenzen sind deutlich zu erkennen, der Kern ist rund bis oval und sitzt exzentrisch. Zellen und Kerne sind ungleich groß.

2 oder 3 Kerne kann man in einigen Zellen beobachten, und maulbeerartige Eiweißtropfen in den Plasmazellen, die sogenannten Russel-Körperchen. Spärliche Mitosen sind zu erkennen. Verschiedene Grade der Differenzierung sind zu unterscheiden: die am besten ausdifferenzierten Tumoren zeigen in ihren Zellkernen die Radspeicherstruktur der Entzündungs-Plasmazelle, die von der Verklumpung des Chromatins herrührt. Verbreiterte Nucleoli finden wir bei abnehmender Differenzierung, wodurch die Radspeichenstruktur des Chromatins überdeckt wird. Das Cytoplasma enthält Vakuolen, und die Zellgrenzen werden verwischt. Die so veränderten Tumorzellen werden den Zellen des Reticulumsarkoms und des Hodgkin-Sarkoms immer ähnlicher, so daß von diesen in einigen Fällen

nicht mehr zu unterscheiden sind. Der Ursprung dieser drei Tumoren ist im Reticuloendothel zu suchen, die Bezeichnung der späteren Tumorzelle hängt von dem Grad ihrer Differenziertheit ab. Das Myelom läßt sich von einem entzündlichen Pseudoneoplasma mit einer großen Zahl an Plasmazellen abgrenzen, wenn man in dem letzteren die Kapillarsprossungen nachweisen kann, die im Tumor ja bekanntlich fehlen. Durch Amyloid kann die Struktur des Tumors verdeckt werden.

Die Therapie einer Geschwulst richtet sich danach, ob es sich um ein multiples oder ein solitäres Myelom handelt. Für das lokalisierte Plasmocytom ist die Bestrahlung die Behandlung der Wahl. Der Strahlenbehandlung sollte eine Excision, wenn möglich total, oder wenigstens eine Biopsie vorausgehen. Liegt bei Wirbelsäulenbefall eine Kompression des Rückenmarkes vor, muß eine Entlastungsoperation durchgeführt werden. Solitäre Myelome der Extremitäten sind eventuell durch Amputation anzugehen. Die Chemotherapie bringt beim multiplen Myelom die besten Erfolge. Bayrd (1966) schlägt eine Behandlung mit Cyclophosphamid (Endoxan) und 1-Phenylalanin (Alkeran) vor. Das subjektive und das objektive Befinden der Patienten ist verbessert, und die Chemotherapie läßt sich problemlos mit der Strahlentherapie kombinieren, die gezielt auf übermäßig wuchernde Herde angewandt werden soll. Trotzdem ist die Prognose für das multiple Myelom schlecht. Im Durchschnitt erliegt der Patient seinem schweren Leiden nach 2 Jahren. Die Komplikationen bestehen in Kachexie, Anämie, Verdrängung des Rückenmarkes und Nierenversagen infolge von Amyloidose. 10 % der Patienten mit multiplen Myelom, die chemotherapeutisch behandelt wurden, überleben 56 Monate. Dahlin (1967) berichtet von einer 5-Jahres-Rate von 10 % bei den chirurgisch behandelten

Fällen. Im einzelnen Fall kann keine Aussage über die Überlebenszeit gemacht werden. Beim solitären Myelom soll nach Dahlin (1967) ausdrücklich chirurgisch vorgegangen werden, dadurch kommt es zu einer erheblichen Verlängerung der Überlebenszeit. So berichtet er von 11 Patienten aus einer Gruppe von 34 Fällen mit solitärem Myelom, die 7 bis zu 24 Jahre nach Diagnosestellung noch lebten, nachdem die chirurgische Therapie durchgeführt worden war.

5. Parossales Sarkom

Vom Osteogenen Sarkom grenzten Geschickter und Copeland (1951) das Parossale Osteom des Knochens ab. Die Bezeichnung "Parossales Sarkom" oder auch Luxtaktortikales Osteogenes Sarkom ist ebenfalls üblich. Eine Abtrennung dieses Tumors von dem üblichen Osteogenen Sarkom scheint insofern berechtigt, da sich diese Geschwulst durch geringere Malignität und damit bedeutend besserer Prognose und durch einen besonderen Sitz auszeichnet.

Geschickter und Copeland (1951) stellten bei ihrer Erstbeschreibung eine histologische Ähnlichkeit dieser Geschwulst speziell mit der Myositis Ossificans fest, ferner mit dem spongiösem Osteom, dem ossifizierenden Fibrom, dem zellreichen Fibrom und dem Fibrosarkom mit dem Malignitätsgrad 1. Auch das sklerosierende Osteogene Sarkom kann als Differentialdiagnose hinzugezogen werden. Dahlin (1967) sieht das Parossale Sarkom als malignes Gegenstück des Osteoms an und hält eine Entartung des Parossalen Sarkoms aus Letzterem für möglich. Er beschreibt Tumore mit fließenden Übergängen vom benignen bis zum malignen, aber gut differenzierten Typ. McKenna et al. (1966) ordnen das Parossale Sarkom zwischen dem Osteogenen Sarkom und dem Chondrofibrosarkom ein.

Das Parossale Sarkom hat einen Anteil von weniger als 4 % am Vorkommen der Osteogenen Sarkome und weniger als 1 % der malignen Knochentumoren. Das weibliche Geschlecht ist dreimal so häufig befallen wie das männliche. Das Durchschnittsalter der Patienten mit Parossalem Sarkom ist höher als das der an Osteogenem Sarkom erkrankten, und zwar liegt die Spitze in der dritten und vierten Dekade. Der Tumor tritt zwischen dem 13. und

64. Lebensjahr auf. Dahlin (1967) versucht dies durch das langsame Wachstum des Tumors zu erklären. Der Lieblings-sitz des Parossalen Sarkoms ist der Femur, besonders der distale, dorsale Schaftanteil dieses Knochens. Es folgen in weitem Abstand der Humerus, die Tibia, die Fibula, der Radius, die Ulna und die Scapula. Die Anamnese dauert vier Monate bis zwölf Jahre, im Durchschnitt 18,5 Monate. Als erstes Symptom wird eine über Jahre zunehmende Schwellung angegeben, die mit Schmerz und Funktionseinschränkung verbunden sein kann. Häufig findet sich in der Anamnese die Excision eines atypischen Osteochondroms, die Jahre zurückliegen kann. Bei der Palpation ist oft ein harter, bisweilen druckschmerzhafter Tumor zu bemerken. Im Röntgenbild sieht man einen periostal gelegenen Schatten, der breitflächig dem Knochen aufsitzt, aber nicht mit ihm verwachsen ist. Das Parossale Sarkom kann den Knochen total umwachsen. Makroskopisch ist der Tumor zum größten Teil verknöchert. Der Tumor besteht in seinen Randzonen aus weichem fibrösem Gewebe, das histologisch am deutlichsten seine Malignität zeigt. Das Parossale Sarkom liegt der Kortikalis direkt an, durchbricht aber diese nur, wenn es nach inadäquater Therapie rezidiert. Demnach tritt der Befall des Knochenmarks erst sehr spät ein. Histologisch besteht das Parossale Sarkom aus reichlich Knochenbälkchen, die regulär angeordnet sind und zwischen sich atypisch proliferierende spindelförmige und polyedrische Zellen mit Mitosefiguren einschließen. Im Gegensatz zum Osteogenen Sarkom enthält die Geschwulst kein fett- und blutbildendes Mark. Bei kleinen Tumoren genügt eine En-bloc-Resektion weit im Gesunden mit anschließender Knochenspannung. Eine Amputation ist angezeigt bei Rezidiven und großen Geschwülsten. Hellner (1965) hält allein letztere Behandlungsart bei diesen Tumoren für angemessen.

McKenna et al. (1966) geben einen 5-Jahreserfolg mit dieser Methode von 82,4% an. Bei Patienten, die mit Resektion oder Excision behandelt wurden, wird eine 5-Jahreserfolgsquote von 100 % angegeben. Die 5-Jahreserfolgsquote für alle Therapiearten betrug 81,8 %. Dahlin betont, daß die meisten Patienten durch eine frühzeitige und adäquate Behandlung geheilt werden können.

6. Retikulumzellsarkom

Das Retikulumzellsarkom oder auch Retikulosarkom zählt zu den bösartigen Knochentumoren myelogenen Ursprungs. Früher wurde es zu dem Ewing-Sarkom, dem M. Hogkin- und Lymphosarkom gezählt, bevor es Parker und Jackson (1939) von diesen genannten abgrenzte. Das Retikulumzellsarkom unterscheidet sich von den genannten Sarkomen, besonders aber dem Ewing-Sarkom, durch seine unterschiedlichen klinischen Erscheinungen und seiner besseren Prognose. Ivins und Dahlin (1963) und Dahlin (1967) sind mit der Bezeichnung Retikulumzellsarkom nicht ganz einverstanden, da sich diese Geschwulst nicht nur aus Retikulumzellen, sondern auch noch aus Lymphoblasten und Lymphocyten zusammensetzt. Da das Lymphoblastom und das Hogkin-Sarkom dem Retikulumzellsarkom sehr ähneln und primär auch im Knochen auftreten können, schlagen die Autoren für alle drei Tumorarten die Bezeichnung "Malignes Lymphom" vor und fassen sie zu einer Gruppe zusammen. Auch das Bild der fokalen Leukämie des Knochens ähnelt dem des Retikulumzellsarkoms. Primär im Knochen entstehende Retikulumzellsarkome machen 0,7 - 3,5 % der malignen Knochentumoren aus. Die Geschlechterverteilung männlich zu weiblich wird mit 3 : 2 bis 2 : 1 angegeben. Im Jugendalter ist diese Erkrankung kaum anzutreffen. Bei den Angaben über die Altersverteilung finden wir große Unterschiede; Parker und Jackson (1939) geben die Spitze in der 2., Bethge (1955) und Dahlin (1967) in der 6. Dekade an. Hellner (1965) betont, daß das Erwachsenenalter stark vertreten ist. Mit 25 % ist der Femur, der am häufigsten befallene Knochen durch den Tumor, es folgen in der Häufigkeit Tibia, Radius und Clavicula. Dahlin (1967) schließt die Fälle, bei denen die Knochen der Wirbelsäule betroffen sind, von seiner

Serie aus, da es nach seiner Meinung nicht als gesichert angesehen werden kann, daß die Lokalisation des Tumors primären Ursprungs ist.

Hellner (1965) vertritt die Ansicht, daß nur die langen Röhrenknochen vom Retikulumzellsarkom befallen werden, und zwar hauptsächlich deren Diaphyse im Gegensatz zum Ewing-Sarkom, das auch in den kurzen Röhrenknochen und den platten Knochen vorkommt. In 80 % der Fälle wird Schmerz als erstes Symptom angegeben, und im Durchschnitt bei 70 % ist ein tastbarer Tumor zu verzeichnen. 71% der Patienten geben den Schmerz in dem benachbarten Gelenk an. Die Anamnesedauer wird mit 3 Monaten bis zu 4 Jahren angegeben, wobei 39 % der Fälle 6 bis 9 Monate bis zur Diagnosestellung vergehen. Eine pathologische Fraktur ist äußerst selten. Hellner (1965) betont, daß das Retikulumzellsarkom nur örtliche Beschwerden verursacht im Gegensatz zum Ewing-Sarkom, welches ein septisches Krankheitsbild hervorruft. Häufig ist ein palpabler Tumor das hervorstechendste Symptom. Er kann manchmal riesige Ausmaße annehmen und steht dann im Gegensatz zum guten Allgemeinzustand des Patienten. Das Röntgenbild ist wenig charakteristisch. Hellner (1965) hält eine Diagnosestellung mit Hilfe eines Röntgenbildes für unmöglich. Man erkennt auf solchen Bildern meistens eine starke Osteolyse, die sich in fleckenförmigen Aufhellungen äußert und manchmal die Knochenkontur völlig zerstört. In einigen Fällen ist die Periostlage verdickt oder der Tumor infiltriert die benachbarten Muskeln. Das makroskopische Bild kann ebenfalls nicht pathognomonisch herangezogen werden. Nach Dahlin (1967) kann jeder Abschnitt der langen Röhrenknochen befallen sein, am häufigsten ist die Metaphysenregion betroffen, wo er regelmäßig eine Ausdehnung in die umgebenden Weichteile zeigt.

Das Tumorgewebe ist von grauer bis grauweißer Farbe. Es infiltriert den Wirtsknochen und destruiert ihn in mehr oder minder starkem Maße. Eine klare Abgrenzung des Tumors gegenüber seinem umgebenden Gewebe ist in den meisten Fällen nicht möglich. Histologisch besteht das Retikulumzellsarkom aus Lymphoblasten, Lymphocyten und Retikulumzellen. Die Retikulumzellen sind größer als die Lymphocyten, sie besitzen einen runden bis ovalen Kern und einen oder mehrere Nucleoli. Die Retikulumzelle ist baso- oder eosinophil und zeigt oft Mitosen. Das Stroma besteht aus kollagenem Bindegewebe, Sternberg'sche Riesenzellen sind bei 5 % der Tumoren zu finden. Die Strahlentherapie scheint bei dem Retikulumzellsarkom die beste Behandlungsart zu sein. Bethge (1955) gibt eine 5-Jahres-Überlebensrate von 16,2 % und eine 10-Jahres-Überlebensrate von 2,6 % an. Setzt der Tumor sein Wachstum trotz Strahlentherapie fort, empfiehlt Dahlin (1967) zusätzlich die Amputation vorzunehmen, wenn sie technisch möglich ist. Ferner tritt er für die primäre Radikaloperation ein, wenn das Retikulumzellsarkom distal vom mittleren Femurdrittel seinen Sitz hat. Verdächtige Lymphknoten sollten immer mitbestrahlt werden. Das Retikulumzellsarkom hat nach Dahlin (1967) die beste Prognose von allen primär malignen Knochentumoren. Dahlin gibt eine 5-Jahres-Überlebensrate von 30 - 50 % an, wobei der Tumor mit Sitz in der Mandibula prognostisch am günstigsten zu beurteilen ist.

7. Maligne Riesenzellgeschwulst

Die maligne Riesenzellgeschwulst kommt in zwei Formen vor:

1. die primäre, die bei ihrem ersten Auftreten bösartig ist und 30 - 40 % dieser Geschwulst ausmacht,
2. die sekundäre, die mit einem Intervall von mindestens 1 Jahr bei dem ersten oder spätestens bei dem dritten Rezidiv einer benignen Riesenzellgeschwulst entartet. Tritt ein Rezidiv später als nach 5 Jahren nach einer gutartigen Riesenzellgeschwulst auf, so ist auf jeden Fall der Verdacht auf maligne Entartung auszusprechen.

1818 von Cooper als gutartig beschrieben, räumt Paget ihnen eine Sonderform gegenüber den malignen Knochentumoren ein und nennt sie Myeloidtumoren. Für Nelaton sind Riesenzelltumoren eine einfache Hyperplasie des Knochenmarks: "tumeurs à myeloplaxes". Virchow faßt die Riesenzellen und die neben diesen regelmäßig auftretenden Spindel- und Rundzellen als echte Geschwulstzellen auf. Er bezeichnet den Tumor als "schaliges myelogenes Sarkom". Ribbert (1917) nennt diesen Tumor "Riesenzellsarkom" und unterstreicht damit seinen malignen Charakter. Jaffe und Mitarbeiter (1940) machten den Vorschlag, die Riesenzell-Tumoren des Knochens nach ihren zytologischen Eigenheiten in die Malignitätsgrade I - III einzuteilen.

Grad I in dieser Klassifizierung zeigt reichlich Stromazellen, die aber nicht dicht gepackt liegen oder atypisch sind.

Grad II besteht aus dicht gelagerten zellreichen Stroma mit Atypien und hat starke Tendenz zu rezidivieren. Sekundäre maligne Transformation ist möglich.

Grad III der Riesenzellgeschwülste zeigt den Sarkomtypus des Stromas, d.h. die Zahl der Riesenzellen nimmt ab, Mitosen und Polymorphie nehmen zu, und einkernige Spindelzellen überwiegen. Häufig wird bei diesem letzten Typ Metastasierung beobachtet, gleich welche Therapie man anwendet.

Nach Geschickter und Copeland (1951), Hutter et al. (1962), Dahlin (1967) ist die Malignitätsdiagnose aufgrund der Histologie nicht möglich. Eine besondere Bedeutung bei der Entartung der Riesenzellgeschwulst schreiben Hutter et al. (1962) und Dahlin (1967) der Strahlentherapie zu, da 65 - 70 % der sekundären malignen Riesenzellgeschwulst mit ionisierenden Strahlen vorbehandelt wurden. Die maligne Riesenzellgeschwulst äußert sich histologisch im Bild des Fibrosarkoms zu 90 % oder des Osteogenen Sarkoms zu 10%. Für die Diagnosestellung der malignen Riesenzellgeschwulst ist Voraussetzung, daß in diesem malignen Neoplasma auch Zonen vorhanden sind, die dem histologischen Bild der benignen Riesenzellgeschwulst gleichen. Die primäre maligne Riesenzellgeschwulst entspricht dem teleangiektatischen Typ des Fibrosarkoms und enthält zahlreiche benigne Riesenzellen. Die sekundäre dagegen gleicht dem kollagenisierten Fibrosarkom und weist weniger benigne Riesenzellen auf. Riesenzellen des malignen Stromas, das hauptsächlich aus einkernigen Spindelzellen besteht, müssen eindeutig Malignitätszeichen aufweisen, da sonst eine Differentialdiagnose gegenüber anderen Knochensarkomen, die in ihrem Stroma benigne Riesenzellen enthalten wie z.B. das Osteogene Sarkom, unmöglich ist.

Die maligne Riesenzellgeschwulst macht weniger als 5 Promille der malignen Knochentumoren und 9 % der gesamten Riesenzellgeschwülste aus. Nach Ackermann und Spjut (1962) ist das männliche Geschlecht mit 57 % bevorzugt. Das Durchschnittsalter liegt etwas höher als bei dem benignen Gegenpart, da die malignen Riesenzellgeschwülste häufig erst bei einem Rezidiv einer primär benignen Riesenzellgeschwulst auftritt. Die Spitze liegt in der 3. und 4. Dekade. Die Prädispositionsstellen sind die Knieregion und der Humerus, ähnlich der benignen Riesenzellgeschwulst. Die Anamnesedauer wird mit 12 Monaten angegeben. Die ersten Symptome bestehen in Schmerz und Schwellung wie bei dem gutartigen Tumor gleichen Namens. Die Entartung einer benignen Riesenzellgeschwulst zeigt durch einen Wechsel der Symptome, d.s. plötzliches schnelles Tumorwachstum, und der Schmerz nimmt zu. Der Befund ergibt eine druckschmerzhafte Schwellung mit Bewegungseinschränkung. Oft zeigen sich bei der sekundären malignen Riesenzellgeschwulst Strahlenschäden der Haut, bedingt durch vorangegangene Röntgentherapie.

Im Röntgenbild unterscheidet sich die Geschwulst nicht von dem Fibrosarkom oder dem Osteogenen Sarkom, außer daß die maligne Riesenzellgeschwulst bei Lokalisation in den langen Röhrenknochen ihren Sitz in der Epiphyse hat. Ein Sklerosesaum bei der Osteodestruktion fehlt.

Im mikroskopischen Bild sind bei der primär malignen Riesenzellgeschwulst benigne und sarkomatöse Zonen nebeneinander zu erkennen. Am Knochenende sitzend zeigt die Geschwulst verschieden starke Auftreibungen, die von dem darüberliegenden ausgeweiteten Periost zusammengehalten werden. Die sekundäre maligne Riesenzell-

geschwulst imponiert als typisches Sarkom mit Infiltration von Weichteilen und Knochen. Im Gegensatz zur benignen Riesenzellgeschwulst sind in der malignen häufig Hämorrhagien und Nekrosen zu erkennen. Durch frühere chirurgische Eingriffe können sekundäre Veränderungen eingetreten sein. Knochenspäne, die nach einer Kürretage implantiert wurden, sind meistens teilweise oder vollständig resorbiert. Da das makroskopische Bild nicht spezifisch ist, muß die Diagnose durch histologische Serienschritte gesichert werden, wobei Zonen von eindeutig malignem Gewebe gefunden werden müssen. Die Therapie der Wahl ist die Radikaloperation. Da die sekundäre maligne Riesenzellgeschwulst strahlenresistent ist, kann die Strahlentherapie bei diesen Patienten nur in den Fällen angewendet werden, in denen eine Operation unmöglich ist. Die Prognose ist ähnlich wie bei den anderen Knochensarkomen. Nach Hutterer et al. (1962) beträgt die Überlebenszeit der Patienten im Durchschnitt 8 Monate, von der Diagnosestellung angerechnet. Tumoren mit geringem Malignitätsgrad oder nur lokaler Entartung führten selten zum Exitus. Im Ganzen gesehen überlebten jedoch 92 % der Patienten nicht die Zweijahresgrenze. In Dahlins Serie (1967) betrug die Heilungsrate bei sekundärer Maligner Riesenzellgeschwulst dagegen 20 %, (2 von 10 Fällen) bei primärer maligner Riesenzellgeschwulst 50 % (2 von 4 Fällen). Bei dreien dieser Patienten wurde eine Amputation, bei einem eine En-bloc-Resektion vorgenommen.

8. Fibrosarkom und das desmoplastische Fibrom

Das Fibrosarkom des Knochens ist ein maligner Tumor bindegewebigen Ursprungs. In seiner feingeweblichen Struktur gleicht es seinem Weichteilgegenpart. Differentialdiagnostisch unterscheidet sich das Fibrosarkom vom fibroplastischen Typ des Osteogenen Sarkoms dadurch, daß es im Gegensatz zum Letzteren kein Osteoid oder Knochen bildet, bei älteren Patienten vorkommt und häufig sekundär auf dem Boden einer Riesenzellgeschwulst entsteht (nach Ackermann und Spjut). Auch die fibröse Dysplasie Jaffe-Lichtenstein kann vom Fibrosarkom abgegrenzt werden aufgrund ihrer unregelmäßigen Osteoid- und Knochenproduktion und wegen des Fehlens von malignen Zellen. Die sekundäre maligne Riesenzellgeschwulst zeigt histologisch große Ähnlichkeit mit dem Fibrosarkom und ist oft nicht zu unterscheiden. Das Fibrosarkom entsteht in 25 % der Fälle sekundär auf dem Boden einer Riesenzellgeschwulst, eines Morbus Paget, einer chronischen Osteomyelitis oder nach Bestrahlung benigner Knochentumoren. Ponte (1963) betont, daß ein Rezidiv immer einen höheren Malignitätsgrad zeige als der primäre Tumor. Als besondere Einheiten grenzt dieser Autor das periostale und das parossale Fibrosarkom ab, während McLeod et al. (1957) diese Differenzierung ablehnen und diese Fibrosarkome dem Weichteil-Fibrosarkom gleichsetzen. Einige Fibrosarkome zeigen multizentrischen Ursprung. Oft wird in der Geschwulst eine myxomatöse Komponente gesehen (Ackermann und Spjut).

Das Fibrosarkom macht 3 % der malignen Knochentumoren aus und ist einhalb Mal so häufig wie das Chondrosarkom (Ackermann und Spjut). Das Geschlechtsverhältnis ist etwa gleich. Im Gegensatz zum Osteogenen Sarkom ist das

Fibrosarkom fast gleichmäßig auf die 2. bis 6. Dekade verteilt, wobei die Spitze in der 4. Dekade und das Durchschnittsalter bei 38,5 Jahren liegt (Ackermann und Spjut). Wie beim Osteogenen Sarkom sind Femur und Tibia mit 52 % am häufigsten betroffen, wobei allein die Knieregion 42 % auf sich vereinigt. Alle Patienten geben als erstes Symptom Schmerz an, bei 68 % der Fälle wird zusätzlich eine Schwellung festgestellt. Die Anamnese dauert im Durchschnitt 8,5 Monate, wobei bei den Todesfällen mit 10,6 Monaten durchschnittlich eine längere Zeit vom ersten Symptom bis zur Diagnosestellung vergeht als bei den Überlebenden mit 7,3 Monaten. Der Befund ergibt meistens lokalen Druckschmerz, der mit Schwellung und Bewegungseinschränkung verbunden sein kann. Einige Patienten zeigen eine Erhöhung der Körpertemperatur. Das Röntgenbild ist nicht pathognomonisch. Es zeigt eine Osteolyse, die beim Fortschreiten zu reaktiven Knochenneubildungen des Periostes führen kann, ähnlich wie beim Osteogenen Sarkom, Chondrosarkom, Ewing- und Retikulumzellsarkom.

Makroskopisch besteht das Fibrosarkom aus gelegentlich Hämorrhagien und Nekrosen enthaltendem fibrösem oder fleischartigem Gewebe, das sich eiförmig ausbreitet und den Knochen infiltriert und meistens die Kortikalis durchbricht. Die Längsachse des Tumors liegt gewöhnlich im oder parallel zum Wirtsknochen, wobei jeder Teil des Knochens der Ausgangspunkt der Geschwulst sein kann. Es wird vermutet, daß ein Fibrosarkom, das außerhalb des Knochens liegt, einen periostalen Ursprung hat. In einigen Fällen ist die myxomatöse Komponente stark ausgebildet. In diesen Fällen ist der Tumor leicht herauszuschälen, da er gut gegen das andere Gewebe abgegrenzt ist. Metastasen sind wie beim Osteogenen Sarkom in Knochen und Lunge zu finden, 23 % der Patienten zeigen

präterminal solche Tochtergeschwülste (Ackermann).

Histologisch zeigt das Fibrosarkom Spindelzellen, die Produktion an kollagenem Bindegewebe ist verschieden stark vorhanden. Im Primärtumor und den Metastasen sind Osteoid- oder Knochenbildung nicht zu beobachten. Gut differenzierte Geschwülste zeigen eine große Ähnlichkeit mit der fibrösen Dysplasie Jaffe-Lichtenstein, so daß eine Differentialdiagnose nicht immer leicht zu stellen ist. Der umgebende Knochen wird vom Fibrosarkom infiltriert und destruiert.

Die Strahlentherapie zeigt keine guten Erfolge, die Ablatio gilt als Therapie der Wahl. Das Fibrosarkom zeichnet sich durch eine hohe Malignität aus, dadurch ist eine En-bloc-Resektion ungebräuchlich. Die Amputation als Behandlungsart zeigt noch den besten Erfolg mit einer 5-Jahres-Rate von 42 % und einer 10-Jahres-Rate von 33 % (Hellner). Bei der kombinierten Therapie (radiativ und chirurgisch-radikal) liegen sehr abweichende Erfolgsquoten vor. McKenna et al. (1966) erzielten mit dieser Methode eine 5-Jahres-Rate von 50 %, während McLeod et al. (1957) von einer 5-Jahres-Rate von 0 % berichteten. Von ausschließlich strahlentherapeutisch behandelten Patienten lebten nach 5 Jahren noch 25 % (Hellner).

Das desmoplastische Fibrom ist als gesonderte pathologische Einheit anzusehen, von ihm wurden bisher 12 Fälle beschrieben (Ackermann und Spjut). Es ist bei Patienten zwischen dem 8. und 40. Lebensjahr beobachtet worden und verteilt sich auf die beiden Geschlechter zu gleichen Teilen. Bevorzugter Sitz sind die langen Röhrenknochen, doch wurden Tumoren auch im Os ileum, in der Scapula, in der

Mandibula, in den Wirbeln und im Calcaneus gefunden. Im Röntgenbild ist das desmoplastische Fibrom als zentral im Knochen gelegene Rarefikation zu sehen, die in den meisten Fällen gut abgegrenzt ist, gelegentlich aber auch eine unklare Grenze mit Trabekeln aufweist. Makroskopisch besteht der Tumor aus einer dichten, gummiartigen, fibrösen Masse, die in Wirbeln angeordnet ist. Das mikroskopische Präparat läßt zellarme Bündel kollagenen Bindegewebes erkennen, die wenige kleine spindelförmige Kerne enthalten. Mitosen sind nicht zu beobachten. Als Differentialdiagnose muß man beim desmoplastischen Fibrom das nicht ossifizierende Knochenfibrom heranziehen. Das desmoplastische Fibrom ist durch seine Zellarmut zu unterscheiden und dadurch, daß es keine Riesenzellen besitzt. Im Gegensatz zur fibrösen Dysplasie Jaffe-Lichtenstein zeigt das desmoplastische Fibrom keine ossäre Metaplasie. Das Fibrosarkom kann dadurch abgegrenzt werden, daß in ihm keine Mitosen und keine Anaplasie zu beobachten sind. Als Therapie wird die komplette Resektion angewendet (Ackermann und Spjut).

9. Chordom

Das Chordom, das seinen Ausgang von der Chorda dorsalis oder deren Resten nimmt, ist ein Tumor, der ein langsames infiltratives Wachstum zeigt und selten Metastasen setzt. Daher wird diese Geschwulst in der Literatur zu den semimalignen Geschwülsten gezählt, an anderen Stellen zu den malignen Tumoren des Knochens gerechnet. Obwohl der Hauptanteil des Chorda dorsalis-Gewebes sich in Form der Nuclei pulposi der Rücken- und Lendenwirbelsäule befindet, sitzt der Tumor häufiger am oberen oder unteren Ende der Columna vertebralis. Ribbert (1904) fand bei Autopsien in 2 % der Fälle kleine symptomlose Chordome mit spheno-occipitalem Sitz im Schädel. Bei Dahlin (1967) nimmt der Tumor einen Anteil von 4 % der malignen Knochentumoren ein. Andere Autoren geben eine nicht so hohe Häufigkeit an. (Albertine) Bei den männlichen Wesen ist der Tumor doppelt so häufig zu finden wie bei den weiblichen, wobei auf die männlichen Individuen 74 % der sacro-coccygeal gelegenen Geschwülste und 55 % der spheno-occipital gelegenen entfallen. Das Durchschnittsalter beträgt 49 Jahre; 53 Jahre bei sacro-coccygealem Sitz, 38 Jahre bei spheno-occipitaler Lage. Die Häufigkeitsspitze liegt in der 6. Dekade bei sacro-coccygealen Tumoren, bei spheno-occipitalen Tumoren bereits in der 5. Dekade. Selten sind Individuen jünger als 30 Jahre, wenn sie befallen werden. Als Lieblingssitz wird das Kreuz-Steißbein mit 50 - 54 % angegeben. Im Clivus wird der Tumor in 25 - 30 % der Fälle gefunden. Der Rest findet sich in der übrigen Wirbelsäule, bes. in der Halswirbelsäule. Bei den einzelnen Krankheitsfällen reicht die Anamnesedauer von 1 Monat bis zu 8 Jahren. Die ersten Symptome sind je nach Sitz des Tumors sehr verschieden. Die sacro-coccygealen Chordome bewirken in der Hauptsache Schmerz im unteren Ende der Wirbelsäule,

in der Hälfte der Fälle auch Obstipation und Nerven-druckschmerzen. Spheno-occipitale Tumoren rufen durch Druck auf das Zentralnervensystem Kopfschmerzen, durch Kompression der Nervi optici Gesichtsfeldausfälle hervor. Spinalnervensymptome sind dann zu beobachten, wenn der Sitz des Tumors in der übrigen Wirbelsäule zu finden ist.

Der palpatorische Befund ergibt bei dem sacro-coccygealen Chordom einen extrarectalen Tumor, der an dem os sacrum fixiert ist. Spheno-occipitale Chordome bewirken Gesichtsfeldausfälle. Die übrigen Tumore verursachen die verschiedensten Symptome, die an der Halswirbelsäule z.B. führen leicht zu der Fehldiagnose retropharyngealer Abszeß. Das Röntgenbild zeigt in 90 % der Fälle einen Knochen- oder Weichteiltumor, bei 75 % der sacro-coccygealen Chordome eine unregelmäßige Osteodestruktion der Mittellinie des os sacrum. Die Tumoren der übrigen Wirbelsäule und des Schädels erscheinen ebenfalls als Osteolyse. Bei spheno-occipitaler Lage kann nur selten ein Tumor röntgenologisch nachgewiesen werden. Makroskopisch erscheint das Chordom als weißer, gelappter, grauer, halbtransparenter Tumor von fester oder myxoider bis halbflüssiger Konsistenz, ähnlich dem Chondrosarkom und dem mukösen Adeno-Carcinom. Calcifikation oder Ossifikation sind selten anzutreffen. Der Tumor ist gut abgekapselt außer an den Stellen, an denen er in den Knochen infiltriert. Die sacro-coccygealen Chordome haben immer einen präasacralen Anteil, der von Periost bedeckt ist. Sie dehnen sich manchmal auch in dem Zentralkanal aus. Bei spheno-occipitalem Sitz wächst der Tumor meistens in die Schädelhöhle hinein und zerstört die Hirnbasis. Er kann aber auch in die Nasennebenhöhlen infiltrieren, Metastasen sind nur in 10 % der Fälle zu finden. Sie sind schon in

der Haut nachgewiesen worden. Histologisch zeigt das Chordom physalide Zellen, die in Läppchenform angeordnet sind. Intrazellulär liegt Schleim, der bei Fixierung des Präparates herausgelöst wird und Vakuolen hinterläßt. Spheno-occipitale Tumoren erinnern manchmal in ihrer Histologie an das Chondrosarkom. Selten sind Mitosen zu finden, die als Zeichen für Malignität gelten. Anaplasie wird in der Hälfte der Fälle beobachtet.

Die partielle Entfernung des Tumors ist unzureichend, da dieses immer zu einem Rezidiv führt und damit zu letalen Komplikationen wie Hirndruck oder Verlegung der ableitenden Harnwege führt. Die Therapie der Wahl ist die Totalexstirpation bis ins Gesunde, wobei eine Tumorzellverschleppung vermieden werden muß. Nicht alle Chordome sprechen auf Strahlentherapie an, daher ist diese Behandlungsmethode zu unsicher. Dahlin und McCarthy (1952) erzielten die besten Erfolge mit einer kombinierten Behandlung, die die Radikaloperation und die Röntgen- und Radiumbestrahlung in sich vereinigte. Alle Behandlungsarten zusammengerechnet betrug die 5-Jahres-Rate 11 %, die 10-Jahres-Rate 5 %.

10. Adamantinom

Das Adamantinom der langen Röhrenknochen zählt nach Dahlin (1967) zu den Knochentumoren unbekannten Ursprungs. Sein Name rührt daher, daß es histologisch dem Kieferadamantinom oder auch Ameloblastom ähnelt. Hellner (1965) ist mit der Bezeichnung "Adamantinom" nicht einverstanden; er bezeichnet diese Geschwulst, die er zu den Bindegewebstumoren des Knochens zählt, als "Skelettsynovialom". Er beschreibt einen semimalignen und einen malignen Typ.

Erstmals im Jahre 1913 beschrieb Fischer-Wasels diese Geschwulst als einen dysontogenetischen Tumor im Sinne vom embryonaler Verlagerung von Epidermis in den Knochen.

Dahlin (1967) zählt das Adamantinom von vornherein zu den bösartigen Knochentumoren. Wegen der epithelartigen Inseln, die in der Geschwulst zu beobachten sind, wurden verschiedene Theorien über den Ursprung des Tumors aufgestellt. Es wurde an eine traumatische Implantation von Epithel in die Knochen gedacht, da das Adamantinom fast immer nahe der cutanen Oberfläche eines Knochens gelegen ist. Andererseits könnten embryonale Epithelreste der Ausgangspunkt der Geschwulst sein. Nach Hellner (1965) ist das Adamantinom eine ungewöhnliche Manifestationsform eines Sarkoms, speziell des Synovial-Sarkoms. Dahlin (1967) plädiert für die Theorie von Changus et al. (1967), die einen angioblastischen Ursprung der Geschwulst annehmen.

Andere Autoren sind der Ansicht, daß alle Tibia-adamantinode Synovialome sind, und "eine dysontogenetische

Versprengung eines synovialen Blastoms in das bei der Entwicklung eng benachbarte Knochenbildungsgewebe würde die Ausbildung intraossärer Synovialome erklären" (Geiler).

Keine dieser Hypothesen erklärt jedoch, daß das Adamantinom fast nur die Tibia befällt.

In Dahlins Serie macht das Adamantinom 3 Promille der primär malignen Knochentumoren aus. Eine Geschlechtsdisposition läßt sich nicht feststellen. Der Tumor wurde zwischen dem 10. und 74. Lebensjahr beobachtet. Mehr als die Hälfte der Fälle betraf die 2. und 3. Dekade. Zu 90 % waren die Tumoren in der Tibia lokalisiert. Ansonsten waren Humerus, Ulna, Femur und Fibula und zwar meistens in der Schaftmitte befallen. Bedingt durch das langsame Wachstum des Tumors, wurden Anamnesendauer von einigen Monaten bis zu 17 Jahren registriert. Der Schmerz wird von den Patienten als erstes Symptom angegeben. Selten ist in der Anamnese eine Schwellung zu finden, ist jedoch ein häufiger Befund bei der Untersuchung. In einzelnen Fällen war die Schwellung druckschmerzhaft. Im Röntgenbild ist im Mittelteil des befallenen Knochens eine gutbegrenzte zentrale, mit Trabekeln versehene Rarefizierung zu erkennen. Alte Tumoren treiben durch ihre Größe die Knochenkonturen auf. Bei nichtbehandelten Patienten ist die Kortikalis selten durchbrochen. Es gilt als ungewöhnlich, wenn das Periost zu einer Knochenneubildung angeregt wird. Bei exzentrischem Sitz des Tumors kann er eine Seite der Kortikalis durchbrechen und das Periost vorwölben.

Makroskopisch grenzt sich das Adamantinom gut gegen seine Umgebung ab. Das Gewebe ist von grauer oder

weißer Farbe. Seine Konsistenz ist fest-fibrös bis hirnartig-weich. Häufig zeigt es eine gelappte Kontur. In dem Tumor sind Spiculae, Kalkmaterial und Cysten mit Blut oder strohfarbener Flüssigkeit gefunden worden. Die feingewebliche Struktur kann von großer Variationsbreite sein, so daß sehr verschiedene Zelltypen angetroffen werden. Ein Haupttyp zeigt neoplastische Inseln, die zentral aus sternförmig angeordneten Zellen, ähnlich der Retikulumzelle, und peripher aus säulenartigen, palisadenförmig angeordneten Zellen bestehen. Innerhalb dieser Inseln können Cysten vorkommen, die dann dem Tumor das Aussehen eines Ameloblastoms geben. Der andere Haupttyp besteht aus Inseln von Zellen, die denen im Stratum basale der Haut gleichen. In der Peripherie sind die Kerne ebenfalls palisadenförmig angeordnet und werden gewöhnlich von fibrösem Stroma umhüllt. Der histologische Aufbau erinnert zuweilen an ein Adenocarcinom. Bei allen Typen ist die Epithelverwandtschaft die auffallendste Eigenschaft. Daher ist oft die Abgrenzung gegenüber einer Carcinom-Metastase schwierig. Changus et al. (1957) weisen auf die Ähnlichkeit der proliferierenden Zellen mit den Angioblasten hin, deshalb zählen sie das Adamantinom auch zu den angioblastischen Tumoren.

Die Therapie der Wahl ist die Radikaloperation; bei kleinen Tumoren genügt die En-bloc-Resektion. Eine Excision führt meist zu einem Rezidiv, dem die Patienten dann erliegen. Abwarten und inadäquate Therapie haben immer eine Metastasierung zur Folge und damit den Exitus des Patienten.

Die Prognose des Adamantinoms ist ausgesprochen schlecht. Lazarus und Marks geben 1943 bei 64 Fällen eine 5-Jahres-Heilung von nur 16 % an, und zwar bei einer Mortalität von 25 % innerhalb des ersten Jahres. Geiler kommt bei 325 nachuntersuchten Fällen zu einer 5-Jahres-Heilungs-Quote von nur 9 %.

11. Hämangiosarkom

Die Gefäßgeschwülste spielen in der Reihe der Knochentumoren eine untergeordnete Rolle. Sie kommen sehr selten vor, und ihre gutartigen Formen zeigen kaum Symptome. Als bösartige Gefäßgeschwulst ist das Angiosarkom oder Hämangiosarkom oder besser das Hämangioendotheliom zu nennen. Diese seltenen Sarkome ahmen in mehr oder minder "verzerrter Weise" den Bau von Blutkapillaren nach (Hamperl). Es sind unterschiedliche Malignitätsgrade gefunden worden; so reicht das Spektrum von einer nicht sicher malignen capillären und cavernösen Proliferation bis zum hochletalen Endothelsarkom, das manchmal multizentrischen Ursprung hat. Auch lymphatisch-vasculäre Proliferationen sind beschrieben worden, die multiple oder solitäre Osteolyse bewirken.

Der Lieblingssitz des Hämangiosarkoms sind die Lendenwirbel. Während die Hämangiome meist asymptomatisch sind, zeigen die bösartigen Gefäßtumoren unspezifisch Schmerz und Schwellung. Der Lokalbefund ergibt nichts Besonderes. In einigen Fällen weist ein begleitendes Weichteil- oder Hauthämangiom auf die zugrundeliegende Erkrankung hin. Röntgenologisch zeigt das Hämangiosarkom solitäre oder multiple Osteolyse. Makroskopisch erinnert die Geschwulst mit ihrem weißen bis grauen Aussehen an die anderen Sarkome. Eindeutig diagnostizierbar ist das Hämangiosarkom, wenn die spindelförmigen gefäßbildenden Zellen klar hervortreten. Jedoch läßt sich eine scharfe Grenze zwischen noch benigner und schon maligner Kapillarwucherung nicht ziehen. Bei zellreichen Angiosarkomen können die sonst so charakteristischen

Hohlräume vollkommen fehlen, so daß eine Diagnosestellung dadurch erschwert wird. Maligne Gefäßtumoren sollen, wenn es technisch möglich ist, radikal entfernt werden. Ist eine chirurgische Behandlung nicht möglich, so soll der Tumor mit der Strahlentherapie angegangen werden.

12. Liposarkom

Die Liposarkome des Knochens kommen äußerst selten vor, obwohl das Knochenmark zu einem großen Teil aus Fettgewebe besteht. Manchmal täuscht die Metastase eines Weichteilliposarkoms einen primären Fettgewebeknochentumor vor.

In Dahlins Serie 1967 wird die Häufigkeit der Lipome, bezogen auf die gesamten Knochentumoren, mit 1 Promille angegeben. Patienten im Alter zwischen 31 und 60 Jahre waren betroffen, die Geschlechtsverteilung war 3 : 1 männlich zu weiblich. Der Tumor zeigte im Röntgenbild eine Aufhellung oder einen lokalen Herd von Osteoporose.

Die Therapie sollte bei der gutartigen Form konservativ sein, jedoch sollte eine Biopsie vorgenommen werden, um einen anderen Knochentumor auszuschließen. Das Liposarkom muß radikal chirurgisch angegangen werden. Eine Prognose dieses Tumors läßt sich nicht stellen, da das vorhandene statistische Material nicht ausreicht.

E. Eigene Beobachtungen

Es kamen 34 bösartige Knochentumoren zur Beobachtung, die alle histologisch gesichert waren. Im einzelnen handelt es sich um 4 Chondrosarkome, 9 Osteogene Sarkome, 4 Myxochondrosarkome, 7 Spindelzellige Sarkome, 2 Polymorphzellige Sarkome, 3 Plasmocytome und je ein Ewing-Sarkom, Riesenzellsarkom, Periostales Sarkom, Fibrosarkom und Retothelsarkom.

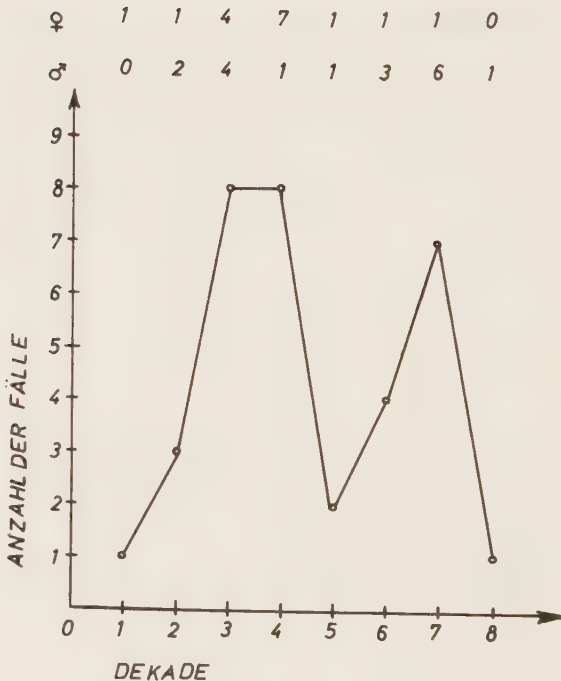
Tab. 2: Histologische Typen der beobachteten Knochensarkome und ihre prozentuale Aufteilung

Histologischer Typ	Anzahl	%	Symbol
1. Osteogenes Sarkom	9	26,5	O
2. Spindelzelliges Sarkom	7	20,7	S
3. Chondrosarkom	4	11,8	C
4. Myxochondrosarkom	4	11,8	M
5. Plasmosytm	3	8,8	Pc
6. Polymorphzelliges Sarkom	2	5,9	Po
7. Ewing-Sarkom	1	2,9	E
8. Riesenzellsarkom	1	2,9	R
9. Periostales Sarkom	1	2,9	P
10. Fibro-Sarkom	1	2,9	F
11. Retothel-Sarkom	1	2,9	Re
	34	100,0	

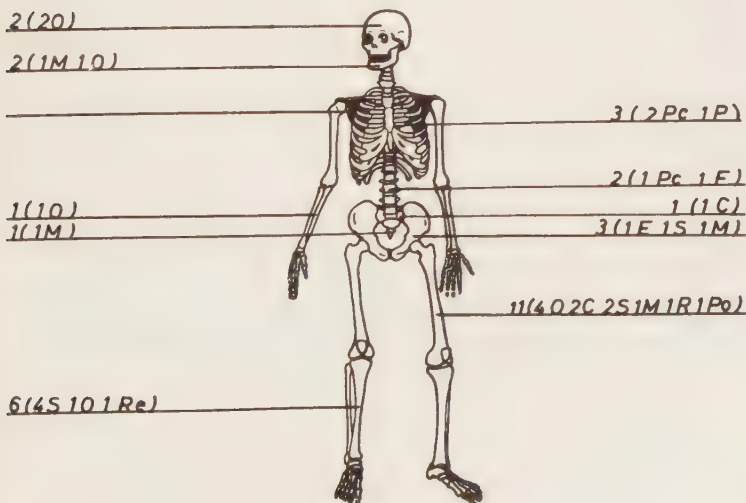
Im folgenden sind die 34 Knochensarkome zusammengefaßt ausgewertet worden, um eine statistische Signifikanz zu erreichen. Die Geschlechtsverteilung war 9 : 8, männlich zu weiblich. Das Alter der männlichen Patienten lag zwischen 16 und 76 Jahren, bei den weiblichen Pa-

tienten zwischen 7,25 und 64 Jahren. Die Summe der Lebensjahre der 18 männlichen Patienten betrug 845 Jahre, das ergibt ein Durchschnittsalter von 47 Jahren. Bei den weiblichen Patienten ergab die Summe der Lebensjahre 544 mit einem Durchschnittsalter von 34 Jahren. Das Durchschnittsalter der beiden Geschlechter betrug 40,92 Jahre. Der erste Altersgipfel lag in der dritten und vierten Dekade, in denen sich 16 Fälle fanden, d.s. 47,0 %. Ein zweiter Gipfel mit 7 Fällen lag in der 7. Dekade, d.s. 20,7 %.

Fig. 1: Verteilung der Sarkome auf die Dekaden und
Skala der Geschlechtsverteilung



Die meisten Tumoren waren im Femur lokalisiert. Er vereinigte 11 Tumoren auf sich oder 32,4 %. Im einzelnen waren dies: 4 Osteogene Sarkome, 2 Chondrosarkome, 2 Spindelzellige Sarkome und je ein Myxochondrosarkom, ein Riesenzellsarkom und ein Polymorzelliges Sarkom. 6 Sarkome (17,7%) fanden sich in den Unterschenkelknochen, es waren 4 Spindelzellige Sarkome, ein Osteogenes Sarkom und ein Retothel-Sarkom. 3 Sarkome (8,8%) waren in der Darmbeinschaukel lokalisiert, dies waren 1 Ewing-Sarkom, 1 Spindelzelliges Sarkom und 1 Myxochondrosarkom. Dreimal (8,8%) waren die Rippenknochen der Ort der Erkrankung (1 Periostales Sarkom, 2 Plasmocytome). Je zwei Sarkome (5,9%) fanden sich in der Scapula (1 Chondrosarkom, 1 Polymorphzelliges Sarkom), im Unterkieferknochen (1 Myxochondrosarkom, 1 Osteogenes Sarkom), in den Brustwirbelknochen (1 Plasmocytom, 1 Fibrosarkom) und im Schädeldach (2 Osteogene Sarkome). Je 1 Sarkom (2,9%) wurde im Ileo-Sacral-Gelenk (Chondrosarkom), in der Speiche (Osteogenes Sarkom) und im Kreuzbein (Myxochondrosarkom) gefunden.



Die Anamnesedauer reichte von einem Monat bis zu 17 Jahren, im Durchschnitt betrug sie 3,75 Monate. Das Schmerzgefühl wurde in 7 Fällen (20,6%) als erstes Symptom angegeben. Ebenfalls in 7 Fällen (20,6%) wurde als erstes Anzeichen eine Schwellung registriert. In drei Fällen (8,8%) kündigten Schmerz und eine Schwellung die Sarkomerkrankung an. Einmal führte eine Schwellung und eine Bewegungseinschränkung den Patienten zum Arzt (2,9%). 4 Patienten (11,7%) gaben Schmerz, Schwellung und Bewegungseinschränkung als erstes Symptom an. In einem Fall (2,9%) kam es durch ein Plasmocytom in den Brustwirbelknochen zu einer totalen Bewegungsunfähigkeit der unteren Extremitäten. 11 Patienten oder 32,5 % gaben keine spezifischen Symptome an oder konnten sich an solche nicht mehr erinnern.

Tab. 3: Anzahl der Symptome oder Symptomkomplexe bei den gefundenen Sarkomtypen

Typ	O	S	C	M	Pc	Po	E	R	P	F	Re	total
Schmerz	1		1	1	1	1	1		1			7
Schwllg.	3	1		1	1						1	7
Schmerz Schwllg.		2	1									3
Schwllg. Beweg- einschr.		1										1
Schmerz Schwllg. Beweg- einschr.	1	1	2									4
Beweg- unfähigk.					1							1
Keine Symptome	4	2		2		1		1		1		11
	9	7	4	4	3	2	1	1	1	1	1	

In drei Fällen (8,8%) wurde aus nicht ersichtlichen Gründen keine Therapie angewendet. In einem Fall handelt es sich um einen 52-jährigen Mann, der an einem Chondrosarkom der linken Scapula litt. Ein 7 Jahre zurückliegendes Trauma war aus der Anamnese zu ersehen, seit vier Jahren war eine schmerzhaft Schwellung und eine Bewegungseinschränkung zu verzeichnen. Eine Nachkontrolle konnte nicht vorgenommen werden.

In einem weiteren Fall litt der 61-jährige Patient an einem Plasmocytom der BWK. Die Anamnese war mit 3 - 4 Jahren angegeben. Eine anfängliche Bewegungseinschränkung steigerte sich bis zur völligen Bewegungsunfähigkeit. Die Katamnese ist unbekannt. Im dritten Fall litt der 69-jährige Patient an einem Osteogenen Sarkom, das im parietalen Schädelknochen lokalisiert war. Vor 17 Jahren war der Schädelknochen mit Röntgenstrahlen unbekannter Dosis behandelt worden. Zwei Jahre vor der Einlieferung in die Chirurgische Universitätsklinik Marburg kam es zu einer leichten Auftreibung der betroffenen Kopfseite. Katamnestisch konnte der Fall nicht weiterverfolgt werden.

In 5 Fällen (14,8%) kam allein die Strahlentherapie zur Anwendung. Ein Myxochondrosarkom des Kreuzbeins wurde mit 6000 r behandelt, ein Spindelzelliges Sarkom wurde einer Röntgenbestrahlung von 6000 r unterzogen, bei einem weiteren Spindelzelligen Sarkom ist die Gesamtdosis der Behandlung unbekannt. Die Gesamtdosis der Nachbehandlung wurde mit 18000 r angegeben. Ein Osteogenes Sarkom wurde mit einer Gesamtdosis von

3000 r in einem Zeitraum von 3 Monaten behandelt. Bei einer Behandlung des Ewing-Sarkoms ist die Gesamtdosis unbekannt.

In 7 Fällen (20,6 %) wurde eine Radikaloperation als Alleintherapie vorgenommen. Viermal wurde eine Oberschenkelamputation vorgenommen. Grund für diese Maßnahme waren ein Chondrosarkom, ein Spindelzelliges Sarkom, ein Osteogenes Sarkom und ein Riesenzellsarkom. In einem Fall führte ein Retothelsarkom in der Tibia zur Unterschenkelamputation, in einem weiteren Fall war der Radius von einem Osteogenen Sarkom befallen, was zur Amputation des Armes führte. Der Befall des rechten Schulterblattes durch ein Polymorphzelliges Sarkom hatte die Exarticulatio thoraco-scapularis zur Folge.

Eine Resektion oder Excision kam bei 5 Fällen (14,8%) zur Anwendung, bei einem Myxochondrosarkom in der re. Beckenschaufel und bei einem weiteren im Unterkiefer, das zur Teilresektion führte. Je ein Spindelzelliges Sarkom des Oberschenkels, ein Plasmocytom der Rippe und ein Osteogenes Sarkom im Unterkiefer wurde mit einer Resektion bzw. Teilresektion angegangen.

Bei einem Fibrosarkom (2,9 %) im BWK wurde die Excochleation als Therapieart gewählt.

Bei 5 Fällen (14,8 %) wurde die Strahlentherapie mit der chirurgischen Therapie kombiniert. Im einzelnen war dies der Fall bei:

der Lokalisation eines Chondrosarkoms im Ileo-Sacral-Gelenk, was eine Hemipelvektomie zur Folge hatte und mit einer Gesamtdosis von 7.000 r bestrahlt wurde.

dem Befall eines Oberschenkels durch ein Myxochondrosarkom, hier wurde vorbestrahlt, später erfolgte Amputation;

bei Befall eines Oberschenkels durch ein Spindelzelliges Sarkom, hier wurde amputiert, nachdem eine Strahlenbehandlung von 6.000 r vorgenommen war;

der Erkrankung eines Oberschenkelhalses, der von einem Osteogenen Sarkom zerstört wurde. Eine Hemipelvektomie mit Amputation war die Therapie der Wahl. Vorher war laufend bestrahlt worden, die Höhe der Gesamtdosis ist unbekannt;

einem durch ein Osteogenes Sarkom befallenen Femur, der mit 4.800 r vorbestrahlt wurde, anschließend war eine Amputation notwendig.

In zwei Fällen (5,8 %) wurde eine Excochleation mit gleichzeitiger Bestrahlung angewendet. Ein Periostales Sarkom wurde aus der Rippe eines 3 3/12 Jahre alten Mädchens exstirpiert, der Tumor war mit 4.000 r vorbestrahlt worden, die Dosis der Nachbestrahlung ist nicht bekannt. In einem anderen Fall war ein Polymorphzelliger Tumor des Femur die Ursache für die kombinierte Therapie. Der Tumor wurde exstirpiert, die Nachbestrahlung bestand aus 6.000 r und 4.600 r mit dem Betatrongerät.

Ein Osteogenes Sarkom (2,9%) im Schädel wurde mit 4.000 r bestrahlt, gleichzeitig wurde eine Behandlung mit Cytostatika eingeleitet (Endoxan unbekannter Menge).

Die kombinierte Therapie von Cytostatika und Amputation wurde in 4 Fällen (11,7 %) angewendet:

bei einem Chondrosarkom im Oberschenkel (Endoxanmenge unbekannt),

bei zwei Spindelzelligen Sarkomen des Unterschenkels mit 6 g Endoxan,

bei einem Osteogenen Sarkom des Unterschenkels mit 4,5 g Endoxan.

In einem Fall (2,9 %) wurde eine Rippe reseziert (Plasmocytom), der Patient bekam Endoxan unbekannter Menge.

In vier Fällen (11,8 %) wurde in der Anamnese ein Trauma erwähnt, doch direkte Beziehungen zu dem Krankheitsgeschehen konnten nicht abgeleitet werden.

Bei acht Patienten (23,5 %) kann aufgrund katamnästischer Erhebungen eine Nachbehandlung nachgewiesen werden. Bei zwei dieser Patienten (25,0 %) ist aus den Angaben des weiterbehandelnden Arztes zu entnehmen, daß Metastasen der Lunge und Leber zum Tode des Patienten führten.

Bei 14 der 34 Patienten (41,3 %) konnte durch Nachforschung bei Hausarzt oder weiterbehandelnder Klinik das Todesdatum bzw. die Meldung "z.Z. noch lebend" ermittelt werden. Vier der untersuchten Fälle (28,6 %) zeigten, daß die 5-Jahres-Überlebensgrenze überschritten wurde. In zwei dieser Fälle lebte der Patient noch nach 9 Jahren (Unterkieferresection wegen Myxochondrosarkom bzw. Osteogenes Sarkom), in den beiden anderen Fällen lebten die Patienten noch nach 5 Jahren (Myxochondrosarkom des Kreuzbeins und des Oberschenkels). Zwei der Patienten (Spindelzelliges Sarkom, Polymorphzelliges Sarkom) überlebten nicht das Jahr, in dem sie behandelt wurden. Bei den restlichen nachuntersuchten Fällen beläuft sich die Überlebensquote auf 1 bis 4 Jahre. Im einzelnen sind dies:

1. Patient 16-jährig, kommt nach Oberschenkelamputation wegen Chondrosarkom nach einem Jahr ad exitum.
2. Patient, 46 Jahre alt mit Chondrosarkom im Ileo-Sacral-Gelenk verstirbt nach Hemipelvektomie und späterer Nachbestrahlung unbekannter Dosis zwei Jahre nach der Operation.
3. Ein 76-jähriger Patient lebt noch 4 Jahre nach der kombinierten Behandlung (Bestrahlung + Amputation) des Oberschenkels wegen eines Spindelzelligen Sarkoms.
4. Eine 36-jährige Patientin überlebt 3 Jahre eine Unterschenkelamputation wegen eines Spindelzelligen Sarkoms am Oberschenkel.
5. Ein exstirpiertes Spindelzelliges Sarkom am Oberschenkel einer 35-jährigen Frau führt nach einem Jahr zum Tode.
6. Ein Jahr lebte ebenfalls noch ein 7 3/12 Jahre altes Mädchen, bei dem eine Exstirpation eines Periostalen Sarkoms der Rippe vorgenommen wurde.
7. 58 Jahre war ein Mann, der an einem Polymorphzelligen Sarkom des Schulterblattes litt. 2 Jahre nach einer exarticulatio-thoraco-scapularis kam er ad exitum.
8. Ein Ewing-Sarkom, das bestrahlt wurde, führte nach einem Jahr zum Tode der 19-jährigen Patientin.

14 der 34 Patienten konnten nachkontrolliert werden, d.s. 41,3 %. Von diesen 14 katamnestisch erfaßten Patienten überlebten 6 nicht die 2-Jahres-Grenze, d.s. 42,9 %. Vier Patienten lebten länger als 5 Jahre, 2 Patienten überlebten die 9-Jahres-Grenze. Somit ergibt sich eine 2-Jahres-Überlebensquote von 57,1 %, die 5-Jahres-Überlebensrate liegt bei 28,5 % und die 9-Jahres-Überlebensquote liegt bei 14,3 %.

Eine Übersicht über die Behandlungserfolge ergibt Tabelle 4.

Tabelle 5 zeigt die unterschiedlichen Behandlungsarten der jeweiligen Sarkomtypen.

	Str.- ther.	Oper.	Oper. Str.	Oper. Cyto.	Str. Cyto.	Keine
O	1	3	2	1	1	1
S	2	2	1	2		
C		1	1	1		1
M	1	2	1			
Pc		1		1		1
Po		1	1			
E	1					
R		1				
P			1			
F		1				
Re		1				
Total	5	13	7	5	1	3

Tabelle 6: Überlebensdauer der nachkontrollierten Fälle bei den unterschiedlichen Therapiearten

	Str. ther.	Oper.	Oper. Str.	Oper. Cyto	Str. Cyto
O		9J			
S	6Mon.	1J	4J	3J	
C		1J	2J		
M	5J	9J	5J		
Pc					
Po		2J	6Mon.		
E	1J				
R					
P			1J		
F					
Re					

F. Diskussion

Es handelt sich bei dieser Arbeit um eine Untersuchung von 34 Fällen maligner Knochentumoren, die in 13 Jahren (1957 - 1969) in der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg a.d.Lahn zur Beobachtung gelangten.

Alle 34 Fälle waren bezüglich der Diagnose durch histologische Untersuchungen abgesichert. In 18 Fällen war das männliche, in 16 Fällen das weibliche Geschlecht betroffen. Auch andere Autoren, die über Knochensarkome Untersuchungen anstellten, geben meistens ein Übergewicht des männlichen Geschlechts bei der Geschlechtsverteilung an. Bei Cade ist das Verhältnis männlich zu weiblich 3 : 2, und auch Christensen, Coley, Coventry, Dahlin, Hellner und Jaffe geben eine Bevorzugung des männlichen Geschlechts an. Nur Zeitler verzeichnet in seiner Statistik ein Übergewicht des weiblichen Geschlechts mit 53,9 %.

Die meisten Erkrankungen betrafen Patienten zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr. Ein zweiter geringerer Anstieg wurde in der 7. Dekade gefunden. Bei Zeitler liegt ein Häufigkeitsgipfel im 2. Lebensjahrzehnt und ein weiterer höherer in der 6. Dekade. Bei Fruhling und Chaldi liegt die größte Häufigkeit zwischen dem 10. und 20. Lebensjahr. Das 7. Lebensjahrzehnt zeigt einen zweiten niedrigeren Gipfel.

Im Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg wurden 11 verschiedene Typen von Knochensarkomen gefunden, deren spezifische Aufteilung aus Tabelle 2 zu ersehen ist. Die durchschnittliche Anamnesedauer wurde mit 3,75 Monaten errechnet. Dieser Wert findet

sich ebenfalls bei vielen anderen Autoren, Jedoch sind gerade bei der Angabe der Anamnesedauer große Unterschiede zu finden. Herzog erklärt dies damit, daß die Angaben rein subjektiv getroffen werden. Denn der Beginn des Geschwulstwachstums verläuft überwiegend in einer stummen Phase, ohne daß man weiß, wann der Tumor manifest wird. In 7 Fällen (20,6 %) war der im Anfang wechselnde und wenig intensive Schmerz das erste Anzeichen. Mit fortschreitendem Wachstum des Tumors steigerte sich die Schmerzintensität. Ebenfalls in 7 Fällen (20,6 %) wurde als alleiniges Symptom eine Schwellung bemerkt. Das Symptom Schmerz war in 3 Fällen mit einer Schwellung, in 4 Fällen mit einer Schwellung und einer Bewegungseinschränkung kombiniert. Nach Uehlinger sind akut auftretende Knochenschmerzen ohne sichtbare Zeichen einer Fraktur oder Infraction stets auf eine beginnende sarkomatöse Knochenveränderung verdächtig (20 % der Fälle).

Andere klinische Symptome, die verzeichnet wurden, waren Schwellung der befallenen Körperregion und Bewegungseinschränkung der benachbarten Gelenke. Bei einem 61-jährigen Mann führte ein Plasmocytom der Brustwirbelkörper zu Bewegungsunfähigkeit der unteren Extremitäten.

In der Hälfte der Fälle waren die unteren Extremitäten betroffen. Dieses Ergebnis stimmt weitgehend mit denen anderer Autoren überein (Dahlin, Hellner).

Die Therapie der einzelnen Tumorarten schlüsselt sich wie folgt auf:

1. Operation	13 x	38,2 %
2. Bestrahlung	5 x	14,8 %
3. Operation und Bestrahlung kombiniert	7 x	20,5 %

4. Operation u.Chemotherapie komb.	5 x	14,8 %
5. Bestrahlung u.Chemotherapie komb.	1 x	2,9 %
6. Keine Therapie	3 x	8,8 %

Um den Erfolg, der im einzelnen Fall angewendeten Therapie beurteilen zu können, wurden katamnestische Erhebungen vorgenommen. 14 Patienten konnten nachkontrolliert werden, d.s. 41 %.

Bei den Patienten, die an einem Osteogenen Sarkom erkrankt waren, konnte nur ein Fall weiterverfolgt werden. Der Patient lebt noch nach 9 Jahren, nachdem ihm der Unterkiefer teilreseziert wurde.

Beim Spindelzelligen Sarkom wurden 4 Fälle katamnestisch erfaßt. Die durchschnittliche Überlebensdauer beträgt 2,2 Jahre. Das günstigste Ergebnis waren hier 4 Jahre, in diesem Fall wurde der Oberschenkel mit dem Betatron (Dosis 6000 r) bestrahlt und anschließend amputiert.

Beim Chondrosarkom ergab sich eine durchschnittliche Überlebenszeit von 1,5 Jahre. Auch hier gab es den besten Erfolg durch einen operativen Eingriff mit vorheriger Strahlentherapie.

Der Therapieerfolg des Myxochondrosarkom zeigt die beste Bilanz. Das Durchschnittsalter der nachkontrollierten Patienten liegt mit 6,3 Jahren am höchsten. In einem Fall lebte der Patient noch nach 9 Jahren, sein Unterkiefer war teilreseziert worden.

Das Polymorphzellige Sarkom zeigt im Mittel eine Überlebenszeit von 1,75 Jahren. Die Radikaloperation erbrachte hier den besten Erfolg.

Die 19-jährige Patientin, die an einem Ewing-Sarkom des Os ileum litt, überlebte nur ein Jahr, nach Bestrahlung des Tumors (die Dosis ist unbekannt).

Ein Periostales Sarkom führte nach Bestrahlung mit 4000 r und späterer Exstirpation der befallenen Rippe nach einem Jahr zum Tode des 7,25 Jahre alten Mädchens.

In den anderen Fällen konnten keine Nachkontrollen durchgeführt werden.

Aus dieser Untersuchung ergab sich, daß nach 2 Jahren noch 8 Patienten lebten, d.s. 57,1 % der Nachkontrollierten. Nach 5 Jahren hat sich die Zahl der Überlebenden um 50 % auf 4 verringert, d.s. 28,5 %. Nach 9 Jahren lebten nur noch zwei der kontrollierten Patienten (14,3 %).

Diese Zahlen zeigen, daß man nicht gerade von einer erfolgreichen Behandlung der Knochensarkome sprechen kann. Doch ein hervorstechendes Ergebnis hat sich bei der Untersuchung dieser 34 Knochensarkome aus der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg herauskristallisiert: der radikal operative Eingriff, sei er als alleinige Therapie angewendet oder kombiniert mit Radio- oder Chemotherapie, brachte das beste Ergebnis bezüglich Überlebensdauer des Patienten nach der Behandlung.

Der Tumortyp Myxochondrosarkom wurde am besten durch die angewendeten Therapiekombinationen beherrscht.

Die Letalität der Knochensarkome ist enorm hoch, allein über 70 % der Erkrankten überlebten trotz Behandlung nur noch einige Monate bis einige Jahre nach Therapiebeginn. Todesursachen waren in den meisten Fällen Lungenmetastasen und ausgedehnte Metastasierungen im Knochen-system.

Ein Hauptgrund für die relativ schlechte Therapiebilanz, die auch von anderen Autoren gefunden wurde, ist der, daß

viele Patienten oft über viele Jahre den ersten Symptomen der Tumorerkrankungen keine Beachtung schenken und so die wichtige Früherkenntnis eines Tumors unmöglich wird. Es bleibt nur zu hoffen, daß die Aufklärung der Bevölkerung über Früherkennen maligner Geschwülste intensiviert wird, und daß die Diagnose- und Therapiemöglichkeiten des Arztes verbessert werden.

G. Zusammenfassung

Es werden die Erfahrungen und Ergebnisse bei der stationären Behandlung von 34 malignen Knochentumoren mitgeteilt. Bei 14 Patienten konnten katamnestische Erhebungen ausgewertet werden. Im Krankengut der Chirurgischen Universitätsklinik Marburg wurden 11 histologisch unterschiedliche Knochensarkome beobachtet.

Bei diesen werden Häufigkeit, Symptome, Alters- und Geschlechtsverteilung, Therapie und Überlebensdauer berücksichtigt und diskutiert. Den eigenen Beobachtungen vorangestellt wurden Auszüge und Zusammenfassungen der einschlägigen Literatur, in denen Diagnose, Histologie, Morphologie, Häufigkeit und Therapie der Knochensarkome beschrieben wurden.

Die eigenen Ergebnisse bringen keine bemerkenswerten Abweichungen von den Vergleichswerten in der Literatur. Bei dem Krankengut wurde eine Geschlechtsverteilung von 9 : 8, männlich zu weiblich, gefunden. Das Durchschnittsalter aller 34 Patienten wurde mit 40,9 Jahren errechnet. Im Femur waren 32,4 % der Sarkome lokalisiert. In 9 Fällen lag ein Osteogenes Sarkom vor, d.s. 26,5 % der beobachteten Tumoren. Die durchschnittliche Anamnesedauer wurde mit 3,75 Monaten errechnet. 57,1 % der nachkontrollierten Patienten überlebten die 2-Jahres-Grenze, die 5-Jahres-Überlebensquote liegt bei 28,5 % und für die 9-Jahres-Rate wurden 14,3 % errechnet. Bezogen auf alle Sarkomtypen zeigte sich eine durchschnittliche Überlebensdauer von 3,2 Jahren nach Beginn der Behandlung. Die längste durchschnittliche Überlebensdauer wurde nach

den Behandlungen der Myxochondrosarkome gefunden, sie betrug 6,3 Jahre.

Bezüglich der Therapieart zeigte generell die Radikaloperation der Sarkome die besten Ergebnisse, sei sie als alleinige Therapieform angewendet oder in Kombination mit Röntgenbestrahlung und Chemotherapie.

Jedoch sollte dieses Ergebnis nicht überbewertet werden, da wegen der Uneinheitlichkeit des relativ kleinen Krankengutes, bezüglich Sarkomtyp und -lokalisation, Stadium und Therapie, keine sicheren Folgerungen zu ziehen sind.

Literaturverzeichnis

1. Ackermann, I.V. und J.A. del Regato
Cancer, Diagnosis, Treatment, and Prognosis
The C.V. Mosby Company St. Louis 1947
2. Ackermann, L.V. und H.J. Spjut
Tumors of Bone and Cartilage
Armed forces institute of pathology
Washington D.C. 1962
3. Bauer, K.H.
Das Krebsproblem. Einführung in die allgemeine
Geschwulstlehre für Studierende, Ärzte und Na-
turwissenschaftler
Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg
2. neubearb. Auflage 1963
4. Bethge, I.H.J.
Die Ewing-Sarkome oder Omoblastome des Knochen
Erg. Chir. Orthop. 39 (1955) 327
5. Bloodgood, J.C.
The conservative treatment of giant-cell sarcoma
with the study of bone transplantation
Amer. Surg. 56 (1912) 260
6. Boyer zit. nach Ewing, J.
Neoplastic Diseases. A treatise on tumors
W.B. Saunders Co, Philadelphia and London
3. Auflage 1931
7. Cade, St.
Osteogenic sarcoma, a study based on 133
patients
J. Roy. Coll. Surg. Edinburgh 1, (1955) 79
8. Christensen, F.C.
Bone tumors. Analysis of one thousand cases with
special reference to location, age and sex.
Amer. Surg. 81 (1925), 1074

9. Cooper, A. and B. Travers
Surgical Essays
London 1818, 186; zit. nach B. Coley
10. Codman, E.A.
Bone sarcoma
I. Böhne Surg. 23, 1927, 945
11. Coley, B.L.
Neoplasms of Bone and related conditions
New York 1949
12. Coley, B.L.
Treatment of osteogenic sarcoma by irradiation
Amer. J. Surg. 27 (1935), 43
13. Coley, B.L.
Neoplasms of Bone and Related Conditions.
Their Etiology, Pathogenesis, Diagnosis and
Treatment
Ed. 2, New York, Paul B. Hoeber, Inc. 1960
14. Coventry, M.B. und Dahlin D.C.
Osteogenic Sarcoma. A critical analysis of
430 cases.
I. Bone and Joint Surg. 39 A (1957) 741
15. Dahlin, D.C.
Bone Tumors
Springfield 1967
16. Dahlin, D.C., Coventry, M.B., Scanlon, K.F.
Ewing's sarcoma
I. Bone and Joint Surg. A 43 (1961) 185
17. Ewing, J.
Neoplastic Diseases. A Treatise on tumors
W.B. Saunders Co.
Philadelphia and London, 3. Auflage 1931
A review and classification of bone sarcomas
Arch. Surg. 4 (1922) 533
A review of the classification of bone tumors
Surg. Gynec. and Obstr. 68 (1939) 971

18. Foerster, W.
Über Sarkom infolge Trauma
Med. Diss. Halle 1900
19. Frey, R. und W. Kramer
Sarkom und Trauma
Langenbecks Arch. u. Dtsch. J. Chir. 263 (1949), 59
20. Fruhling, L.C. et Chadli, A.
Les tumeurs malignes primitives de la moelle
osseuse à évolution hématopoïétique: Les
sarcomes medullaires
Zbl. f. Radiol. 60 (1959), 229
21. Geiler, G.
Die Synovialome, Morphologie und Pathogenese
Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1961
22. Geschickter, Ch.F. und M.M. Copeland
Ewing's sarcoma
Arch. Surg. 70 (1930) 713
Recurrent and so-called metastatic giant cell tumors
Arch. Surg. 20 (1930) 246
Parosteal osteoma of bone: a new entity
Ann. Surg. 133 (1951) 730
Tumors of bone
Ed. 3., Philadelphia, J.B. Lippincott 1949
Classification of the bone tumors
Bull. Hosp. Joint Dis. 12 (1951) 498
23. Gross, S.W.
zit. nach Ewing, J.: Neoplastic Diseases
W.B. Saunders Co. Philadelphia 1931
24. Hamperl, H.
Lehrbuch der allgem. Pathologie und der
pathologischen Anatomie
Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1960

25. Hartmann
Kriegsverletzung und Sarkom
Zbl. Chir. 1930 II 2857
26. Hellner, H.
Über Knochengeschwülste
Münchener med. Wzschr. 107 977 (1956)
Die Knochengeschwülste
Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg
2. Auflage 1950
Behandlung und Prognose der Knochensarkome
Arch. Klin. Chir. 270 (1951) 54
Irrtümer der Diagnose bei Knochensarkomen und
die Bedeutung der Probeexcision
Arch. Klin. Chir. 169 (1932) 423
Das Ewingsche Knochensarkom
Arch. Klin. Chir. 183 (1935) 627
Stellungnahme zur Behandlung der Knochensarkome
Zbl. Chir. 84 (1959) 1434
Klinische Einteilung und Abgrenzung der Sarkome
und der Riesenzelltumoren des Knochens
Fortschr. Röntgenstr. 47 (1933) 1
27. Hellner, H., H. Poppe
Röntgenologische Differentialdiagnose der
Knochenerkrankungen
Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1956
28. Herzog, G.
Die primären Knochengeschwülste
Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie
und Histologie
Springer Verlag Berlin 1944
29. Horvath, F. und L. Irto
Erfahrungen mit der Strahlenbehandlung
primärer Knochensarkome
Zbl. f. Radiol. 72 (1962) 279

30. Hutter, R.V.P., J.N. Worcester, K.C. Francis
F.W. Foote, F.W. Stewart
Benigne and malignant giant-cell tumors of bone
Cancer (Philad.) 15 (1962) 653
31. Jackson, H. und F. Parker
Primary reticulum cell sarcoma of bone
Surg. Gynec. and Obstetr. 68 (1939) 45
32. Jaffe, H.L., L. Lichtenstein, R.B. Portis
Giant-cell tumor of bone. Its pathologic appearance,
grading, supposed variants and treatment.
Arch. Path. 30 (1940) 993
33. Johnson, L.C.
A general theory of bone tumors
Bull. N.J. Acad. Med. 29 (1953) 164
34. Karlén, A.
Knochensarkomatose oder mehrfach primäres Knochen-
sarkom
Acta path. microbiol. scand. 55 (1962) 1
35. Kolodny, A.
Bone Sarcoma
Surg. etc. 44 (1927) 126
36. Krementz, E.T., O. Greech jun.,
R.F. Ryan, J. Wickstrom
Treatment of malignant tumors of the extremities
by perfusion with chemotherapeutic agents.
I. Bone and Joint Surg. 41-A (1959) 977
37. Küttner, H.
Zur Frage der Geschwulstentstehung nach Röntgen-
bestrahlung von Gelenk- und Knochentuberkulosen
Arch. Klin. Chir. 164 (1931) 5
38. Lichtenstein, L., H.L. Jaffe
Chondrosarcoma of bone
Amer. J. Pathol. 19 (1953) 553

39. Lindbom, A., G. Söderberg, H.J. Spjut
Primary chondrosarcoma of the bone
Acta radiol. 55 (1961) 81
40. Löwenthal, C.
Über die traumatische Entstehung der Geschwülste
Arch. Klin. Chir. 49 (1895) 1
41. Lubarsch, O.
Die Bedeutung des Traumas für die Entstehung und
das Wachstum krankhafter Gewächse
Med. Klin. (1912) 1651
42. May, O.
Sarkom nach Kriegsverletzung des Vorderarmes
Zbl. Chir. (1937) 1889
43. Melzner, E.
Über Sarkomentstehung nach Kriegsverletzung
Arch. Klin. Chir. 147 (1927) 153
44. Milecki, W.v.
Anatomisches und Kritisches zu 560 Obduktionen,
bei denen sich bösartige Geschwülste fanden.
Z. Krebsforsch. 13 (1913) 505
45. Nelaton, F.
Mémoire sur une nouvelle Espèce de tumeurs bénignes
des os ou tumeurs à myéloplaques
Paris 1860
46. Paget, J.
Lectures on surgical pathology (delivered at the
Royal College of Surgeons of England) London 1853
zit. b. Cooley
47. Pick, L.
Zur traumatischen Genese der Sarkome
Med. Klin. (1921) 406

48. Price, C.H.G.
Osteogenic sarcoma-analysis of survival and its
relationship to histological grading and
structure
I. Bone Surg. 43-B (1961) 300
49. Ribbert, H.
Zur Kenntnis des Riesenzellsarkoms
Frankfurt Z. Path. 29 (1917) 29
50. Robin, C.R.
zit. nach Ewing, J.: Neoplastic Diseases. A
treatise on tumors.
W.B. Saunders Co. Philadelphia 1931
51. Schinz, H.R., W.E. Baensch, E. Friedel, E. Uehlinger
Lehrbuch der Röntgendiagnostik
Georg Thieme Verlag Stuttgart 1952
52. Schmidt, A.
Beitrag zur Statistik der Unterkiefer-tumoren
Diss. Greifswald 1903
53. Thies, O.
Sarkom nach Kriegsverletzung
Zbl. Chir. (1936) 1763
54. Troell, A.
Trauma nach Knochensarkom
Virchows Arch. 283 (1932) 550
55. Uehlinger, E.
Allgemeine Pathologie des Skeletts
Kurse ärztl. Fortbild. 5
Lehmann München (1956)
56. Virchow, R.
Die krankhaften Geschwülste
Bd. 2 Berlin 1863/65

57. Zeitler, E.

Statistischer Beitrag zum Sarkomproblem
Strahlenther. 108 (1958) 428-434

58. Ziegler

Über die Beziehung von Trauma und malignen
Geschwülsten
Münchener Med. Wzschr. 1895 2

59. Zollinger, H.U.

Pathologische Anatomie
Georg Thieme Verlag Stuttgart

Herrn Prof. Dr.med. H. Hamelmann danke ich
für die freundliche Überlassung des Themas
sowie Herrn Oberarzt Dr.med. H. Pelzl für
seine Unterstützung bei der Entstehung der
Arbeit.

L e b e n s l a u f

Am 20.8.41 wurde ich als Sohn des Stahlkontrolleurs Walter Schrey und seiner Ehefrau Johanna geb. Kraus in Unna geboren.

Dort besuchte ich vom Frühjahr 1948 bis zum Frühjahr 1952 die Volksschule. Nach einer Aufnahmeprüfung wurde ich Schüler des Neusprachlichen Gymnasiums Pestalozzischule I in Unna.

Am 1. April 1959 wurde ich Lehrling, um in dem Laboratorium eines Stahlwerkes eine Chemielaborantenlehre zu absolvieren.

Im Frühjahr 1960 war ich wieder Schüler meines alten Gymnasiums, an dem ich am 4.3.63 meine Reifeprüfung ablegte.

Vom 1.4.63 bis zum 30.9.64 leistete ich meinen Wehrdienst ab. Im Wintersemester 64/65 studierte ich an der Rheinisch-Westfälischen Hochschule Aachen das Fach Elektrotechnik.

Doch nach diesem einen Semester änderte ich mein Studienziel und ließ mich als Student der Zahnheilkunde in Marburg a.d. Lahn einschreiben. Die naturwissenschaftliche Vorprüfung legte ich am 26.3.1966 ab, die zahnärztliche Vorprüfung bestand ich am 10.10.1967.

Am 16.7.1970 legte ich an der Philipps-Universität Marburg die Zahnärztliche Prüfung ab.

Seit Januar 1971 bin ich als Zahnarzt in Herringen/Hamm beschäftigt.

Meine akademischen Lehrer waren die Damen und Herren Professoren und Dozenten:

Bommer, Dimroth, Gedigk, Haan, Havemann, Hennis, Herfarth, Hering, Heuser, Hupe, Janke, Kamke, Karlson, Koch, Koransky, Korb, Mahr, Mann, Niemeyer, Pantke, Petry, Pfütz, Rodeck, Rohen, Rosemann, Salfeld, Schiff, Schmid, Schmidt, Schmitz-Moormann, Seidel, Staib, Strohmeier, Voss, Zilliken.

